Н.Н. Яхно
В.А. Парфенов

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ





МЕДИЦИНСКОЕ
ИНФОРМАЦИОННОЕ
АГЕНТСТВО

Н.Н. Яхно, В.А. Парфенов

ОБЩАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Учебное пособие
для студентов медицинских вузов

*Рекомендовано Учебно-методическим объединением
по медицинскому и фармацевтическому образованию
вузов России в качестве учебного пособия
для студентов медицинских вузов*



МЕДИЦИНСКОЕ ИНФОРМАЦИОННОЕ АГЕНТСТВО
МОСКВА
2006

УДК 616.8
ББК 56.1
Я90

Яхно Н.Н., Парфенов В.А.

Я90 Общая неврология: Учебное пособие для студентов медицинских вузов. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. — 200 с.

ISBN 5-89481-336-0

В книге изложены современные представления о методах исследования нервной системы, основных симптомах и синдромах ее поражения, а также об определении локализации поражения нервной системы и подходах к лечению неврологических синдромов.

Для студентов медицинских вузов, также может быть использовано при обучении неврологов и врачей общей практики.

УДК 616.8
ББК 56.1

ISBN 5-89481-336-0

Содержание

Тема 1

Чувствительность и ее расстройства. Боль. Сирингомиелия

Чувствительность представляет способность воспринимать внешние и внутренние раздражения. Выделяют общую чувствительность (болевую, температурную, тактильную и др.) и специальную чувствительность (зрение, слух, обоняние, вкус). В этой теме рассматривается общая чувствительность.

Краткая анатомия и физиология общей чувствительности

В зависимости от локализации рецепторов, воспринимающих раздражения, выделяют поверхностную чувствительность (болевую, температурную, тактильную), или экстерорецепцию, глубокую чувствительность (суставно-мышечное чувство, вибрационная чувствительность), или проприорецепцию (рецепторы находятся в мышцах, сухожилиях, связках, капсулах суставов), и интерорецепцию (баро- и хеморецепторы расположены во внутренних органах). В качестве сложных видов чувствительности выделяют стереогноз (стереогностическое чувство), двумерно-пространственное чувство.

На рис. 1 представлены пути болевой и температурной чувствительности. Первый нейрон, который воспринимает раздражения от болевого или температурного рецептора, расположен в спинномозговом ганглии. Возбуждение от

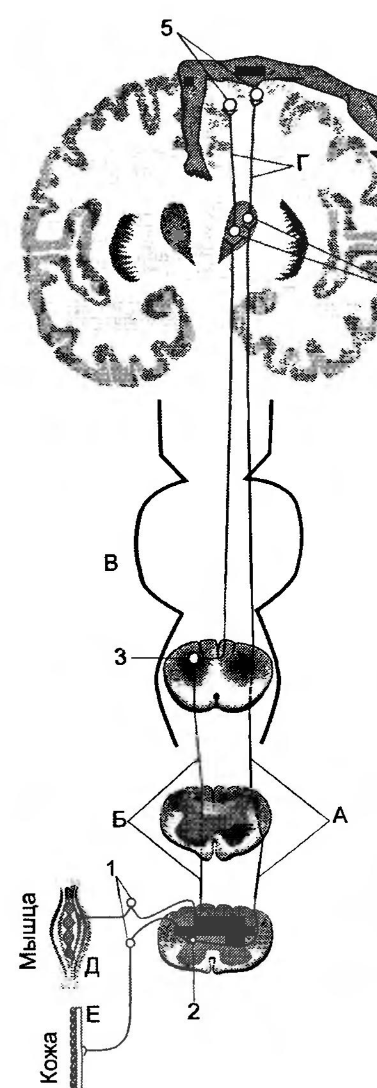


Рис. 1. Пути болевой и температурной, суставно-мышечной и тактильной чувствительности: ·

1 — клетка спинномозгового узла (первый чувствительный нейрон); 2 — чувствительная клетка заднего рога (второй чувствительный нейрон); 3 — чувствительная клетка продолговатого мозга (второй чувствительный нейрон); 4 — клетки дорсовентрального ядра таламуса (третий чувствительный нейрон); 5 — клетки постцентральной извилины теменной доли (четвертый чувствительный нейрон); А — спиноталамический путь (боковой канатик спинного мозга); Б — путь суставно-мышечной и тактильной чувствительности в заднем канатике спинного мозга; В — медиальная петля; Г — таламо-корковый путь, Д — мышца, Е — болевые и температурные рецепторы кожи

рецептора распространяется по его дендриту, входящему в состав периферического нерва и сплетения, достигает тела нейрона и распространяется по его аксону, который в составе заднего корешка достигает основания заднего рога, где расположен второй нейрон. Далее возбуждение распространяется по аксону второго нейрона, который переходит на противоположную сторону через переднюю серую спайку и входит в состав бокового канатика, отдавая ветвь для образования сегментарного рефлекторного пути. Переход на противоположную сторону происходит в косой плоскости, поэтому аксон входит в состав бокового канатика на 1–2 сегмента выше уровня второго нейрона. Аксон второго нейрона проходит через весь спинной мозг, ствол головного мозга и достигает зрительного бугра (таламуса), образуя *спиноталамический путь*. На уровне спинного мозга в спиноталамическом пути отмечается эксцентричное расположение аксонов, при котором волокна, несущие информацию от нижних конечностей, располагаются латерально, волокна от верхних конечностей — медиально (волокна от туловища располагаются между ними). В зрительном бугре возбуждение передается на третий нейрон, аксон которого, образуя *таламокорковый путь*, проходит через заднее бедро внутренней капсулы, белое вещество полушария головного мозга и достигает постцентральной извилины теменной доли. В верхнюю часть постцентральной извилины и медиальный отдел (парацентральную дольку) теменной доли поступает информация о нижних конечностях, в среднюю часть — о туловище, верхней конечности, в нижнюю часть — о лице, внутренних органах.

Первый нейрон пути глубокой и тактильной чувствительности (см. рис. 1), который воспринимает раздражения от определенного рецептора (осязательных телец кожи, рецепторов мышц, связок, сухожилий, капсулы сустава), расположен в спинномозговом ганглии. Возбуждение от рецептора распространяется по его дендриту, входящему в состав периферического нерва и сплетения, достигает тела нейрона и распространяется по его аксону, который в составе заднего корешка входит в задний канатик своей стороны, отдавая на

этом уровне ветвь для образования сегментарного рефлекса. Аксоны нейронов от нижних конечностей образуют тонкий пучок (пучок Голля), который расположен медиально; аксоны нейронов от верхних конечностей образуют клиновидный пучок (пучок Бурдаха), расположенный латерально в заднем кантике. На уровне продолговатого мозга аксоны тонкого пучка заканчиваются в ядре тонкого пучка (ядро Голля), аксоны клиновидного пучка — в ядре клиновидного пучка (ядро Бурдаха), в которых расположены вторые нейроны. Аксоны вторых нейронов в составе нового пучка (медиальной петли) переходят на противоположную сторону и присоединяются к волокнам болевой и температурной чувствительности, достигая с ними зрительного бугра. В зрительном бугре возбуждение передается на третий нейрон, аксон которого, образуя *таламокорковый путь*, проходит через заднее бедро внутренней капсулы, белое вещество полушария головного мозга и достигает постцентральной извилины теменной доли. В верхнюю часть постцентральной извилины и медиальный отдел (парацентральную дольку) теменной доли поступает информация о нижних конечностях, в среднюю часть — о туловище, верхней конечности, в нижнюю часть — о лице, внутренних органах.

Таким образом, различная локализация проводников болевой, температурной чувствительности и глубокой, тактильной чувствительности наблюдается в спинном и продолговатом мозге, в остальных отделах нервной системы проводники различных видов общей чувствительности располагаются вместе.

Методика исследования общей чувствительности

Исследование начинают с выяснения жалоб (боль, онемение, неприятные ощущения) и, если они имеются, уточняют их характер и локализацию. Затем наносят раздражения различного характера, определяя наличие ощущения (боль, тепло и др.) и сравнивая ощущения в симметричных отделах тела, дистальном и проксимальном отделах конечностей.

При выявлении изменений определяют их локализацию и границы, сравнивают область нарушений с границами анатомической иннервации.

Болевую чувствительность определяют уколом иглы, который не должен быть сильным и частым. Для исследования температурной чувствительности используют пробирки с холодной (+15...+25 °С) и горячей (+40...+50 °С) водой либо имеющиеся более холодные или теплые (в сравнении с кожей обследуемого) предметы, например металлическую часть неврологического молоточка.

Для оценки глубокой чувствительности наиболее часто исследуют суставно-мышечное чувство — ощущение пассивных движений в суставах конечностей. Обследуемому объясняют, какие движения будут производить, например вверх или вниз, затем просят закрыть глаза и определить осуществляемое врачом пассивное движение. Обычно исследование начинают с определения пассивных движений в концевых фалангах конечностей, затем переходят к исследованию в более крупных суставах. Здоровый человек ощущает легкие пассивные движения в суставе (изменение положения на 1–2°). С помощью камертона можно исследовать вибрационную чувствительность; ножку вибрирующего камертона устанавливают на костный выступ и определяют, ощущает ли больной вибрацию, и если ощущает, то измеряют продолжительность ощущения, которая в норме составляет 9–15 с. Тактильную чувствительность исследуют легким прикосновением к коже мягкой кисточки или ватки; обследуемого просят закрыть глаза и, если он ощущает прикосновение, сказать «да».

Из сложных видов чувствительности обычно исследуют двумерно-пространственное чувство и стереогноз. Для оценки двумерно-пространственного чувства на коже обследуемого тупым предметом, например тупым концом иглы, рисуют простые фигуры (круг, крест, треугольник), которые он должен определить при закрытых глазах. Для оценки стереогноза обследуемого просят закрыть глаза, кладут в его руку знакомый предмет (ключ, монета, карандаш и др.) и просят узнать его, что здоровый человек делает безошибочно.

Симптомы чувствительных нарушений

Расстройства чувствительности могут возникать при поражении проводников общей чувствительности на разных уровнях: головной мозг, черепные нервы, спинной мозг, задние корешки, сплетения, периферические нервы. Они проявляются в виде симптомов раздражения, например, боли и выпадения — утраты чувствительности. В качестве основных симптомов чувствительных нарушений выделяют боль, парестезии, гипестезию, анестезию, гиперестезию, дизестезию и гиперпатию.

Парестезии — неприятные ощущения в виде покалывания, онемения, ползания мурашек.

Гиперестезия — повышенное восприятие прикосновения или любого другого раздражения кожи.

Гипестезия — снижение чувствительности, *анестезия* — ее полная утрата. Снижение болевой чувствительности определяется как *гипалгезия*, ее полная утрата — *аналгезия*. При поражении всех проводников общей чувствительности (например, при травме нерва) развивается тотальная анестезия, при изолированном поражении — выпадение одного вида чувствительности (диссоциированный тип расстройства чувствительности). Утрата глубокой чувствительности (суставно-мышечного чувства) сопровождается мышечной гипотонией и гипорефлексией, она приводит к двигательным расстройствам — сенситивной атаксии. Утрата способности определять знакомые предметы на ощупь (при сохранности поверхностной и глубокой чувствительности) возникает при поражении теменной доли и определяется как *астереогноз*, или *истинный астереогноз*. Утрата способности определять знакомые предметы на ощупь, вызванная утратой поверхностной или глубокой чувствительности, может наблюдаться при различных уровнях поражения чувствительных проводников и расценивается как *ложный астереогноз*.

Дизестезия представляет измененное восприятие ощущения, например появление боли в ответ на простое прикосновение (тактильная аллодиния) или прикосновение холодного предмета (холодовая аллодиния).

Боль можно классифицировать как ноцицептивную, невропатическую и психогенную.

Ноцицептивная боль вызвана активацией болевых рецепторов (ноцицепторов) в ответ на повреждение кожи, костно-мышечной системы или внутренних органов. Она может ощущаться не только в месте повреждения, но и в отдаленных областях, иннервируемых теми же сегментами спинного мозга, что и область повреждения (*отраженная боль*). Например, при острой ишемии миокарда (стенокардия или инфаркт) боль нередко ощущается не только за грудиной, но и в левой руке и нижней челюсти.

Невропатическая боль возникает при поражении чувствительных проводников; она не совпадает с местом поражения и представляет проекционную боль. Ярким примером проекционной боли служит фантомная боль, возникающая после ампутации конечности в виде неприятного ощущения в отсутствующих ее частях (например, пальцах). Поражение чувствительных проводников может вызвать парестезии, гиперестезию и дизестезию, которые нередко сочетаются с невропатической болью.

Боль расценивают как психогенную в тех случаях, когда отсутствует ее органическая причина (соматическое или неврологическое заболевание) или характер и интенсивность боли явно не соответствует органическому поражению. Психогенная боль возникает обычно на фоне депрессии, тревожных расстройств или других психических нарушений.

Типы (синдромы) расстройства чувствительности

В зависимости от локализации чувствительных нарушений выделяют тип (синдром) расстройства чувствительности, который указывает на место поражения чувствительных проводников и позволяет поставить топический диагноз. На рис. 2 представлены основные типы расстройства чувствительности.

Мононевропатический тип расстройств чувствительности (см. рис. 2, *а*) проявляется нарушением чувствитель-

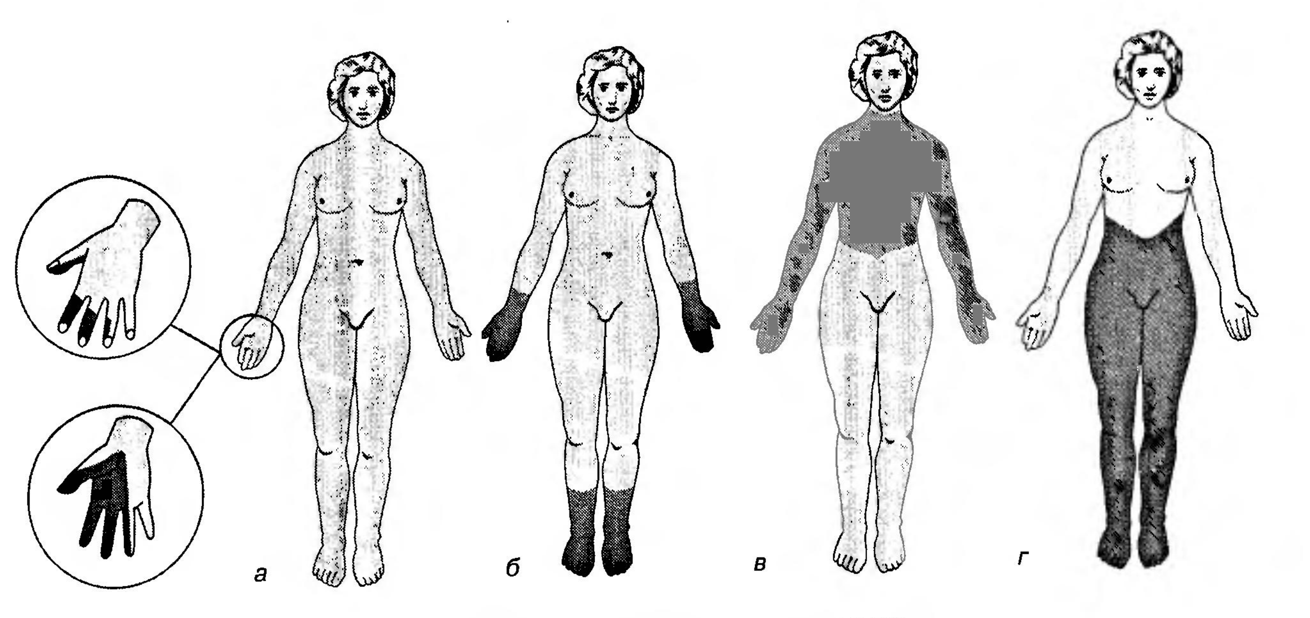
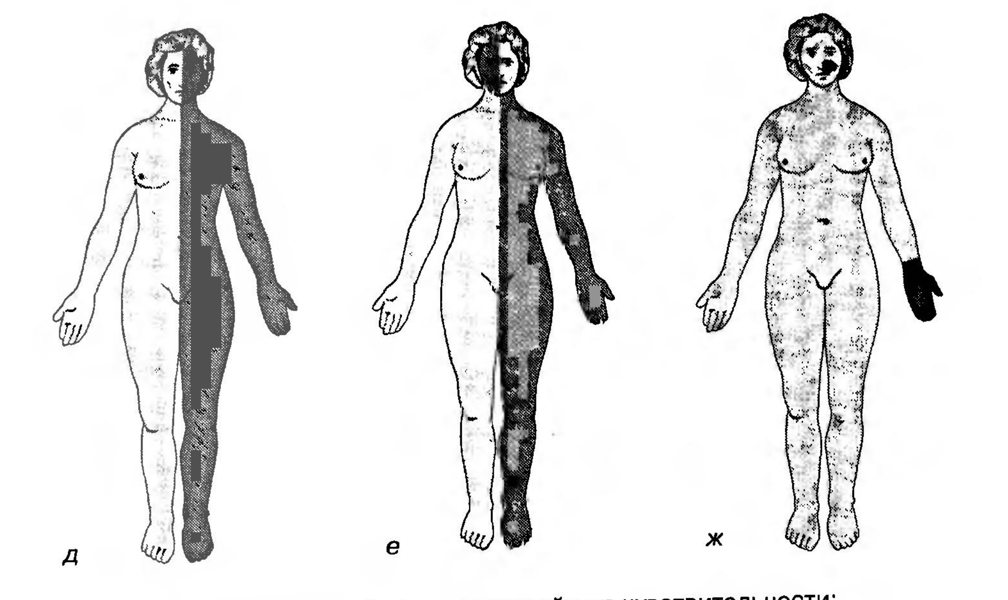


Рис. 2. Типы расстройства чувствительности:

а — мононевропатический тип (невропатия срединного нерва); *б* — полиневропатический тип; *в* — спинальный сегментарно-диссоциированный тип; *г* — спинальный проводниковый тип расстройства



Окончание рис. 2. Типы расстройства чувствительности:

д — гемигипестезия (церебральный тип); *е* — альтернирующая гемигипестезия (церебральный тип); *ж* — корковый тип

ности в области иннервации одного нерва и указывает на его поражение (мононевропатия). Область чувствительных нарушений при поражении одного нерва, как правило, значительно меньше зоны его анатомической иннервации, что обусловлено перекрестной иннервацией кожи соседними нервами. Первыми чувствительными симптомами поражения нерва чаще являются боль и парестезия. В дальнейшем к ним обычно присоединяется выпадение чувствительности в виде моногипестезии или моноанестезии.

Полиневропатический тип расстройства чувствительности (см. рис. 2, *б*) проявляется нарушением чувствительности в дистальных отделах конечностей по типу «носков» («гольф», «чулок»), «перчаток» и указывает на поражение дистальных отделов периферических нервов конечностей (полиневропатия). Степень чувствительных нарушений преобладает в пальцах конечностей и ослабевает в проксимальном направлении. Чувствительные нарушения значительно чаще наблюдаются в нижних конечностях. Поражение периферических нервов конечностей вначале обычно проявляется болью, парестезией и гиперестезией, которая постепенно сменяется гипестезией или даже анестезией.

Сегментарно-корешковый тип расстройства чувствительности проявляется нарушением чувствительности в виде горизонтальной полосы на туловище или вертикальной полосы на конечности («лампас» на ноге) и указывает на поражение задних спинномозговых корешков (радикулопатию). Боль и парестезии обычно представляют первый симптом поражения спинномозгового корешка. Утрата чувствительности в виде гипестезии (реже анестезии) часто обнаруживается не во всей области, иннервируемой пораженным корешком, а только в дистальном отделе конечности, что обусловлено перекрестной иннервацией кожи соседними спинномозговыми корешками.

Сегментарно-диссоциированый тип расстройства чувствительности (см. рис. 2, *в*) проявляется утратой болевой и температурной чувствительности в определенных сегментах, чаще всего в виде «куртки» или «полукуртки» и указывает на поражение задних рогов или передней серой спайки

на уровне соответствующих сегментов спинного мозга (в случаях «куртки» или «полукуртки» имеется поражение на уровне шейногрудных сегментов). Сегментарно-диссоциированный тип расстройства чувствительности встречается сравнительно редко; причиной чаще бывает сирингомиелия или опухоль спинного мозга.

Спинальный проводниковый тип расстройства чувствительности (см. рис. 2, *г*) проявляется нарушением чувствительности дистальнее горизонтального уровня поражения на туловище. Утрата болевой и температурной чувствительности с одной стороны указывает на поражение противоположного спиноталамического тракта в боковом канатике спинного мозга на 1–2 сегмента выше уровня нарушения чувствительности на коже. Например, утрата болевой и температурной чувствительности на левой половине туловища ниже 8-го грудного сегмента и в левой ноге указывает на поражение правого бокового канатика на уровне 6–7-го грудного сегмента. Утрата глубокой чувствительности с одной стороны указывает на поражение заднего канатика на этой же стороне. Нередко встречается утрата глубокой чувствительности только в нижних конечностях при ее сохранности в верхних, что указывает на поражение обоих задних канатиков на уровне грудных сегментов спинного мозга.

Церебральный проводниковый тип расстройства чувствительности (см. рис. 2, *д*) проявляется снижением или утратой чувствительности с одной стороны тела — соответственно гемигипестезией или гемианестезией и указывает на поражение чувствительных проводников головного мозга на противоположной стороне. При гемигипестезии или гемианестезии поражение головного мозга на противоположной стороне может быть на уровне теменной доли (постцентральной извилины), лучистого венца, внутренней капсулы, зрительного бугра и половины ствола головного мозга.

При поражении зрительного бугра или чувствительных проводников в других отделах головного мозга могут возникать боль, парестезии и гемигипестезия на противоположной

стороне тела. Боль колющая, жгучая, периодически усиливается; легкое прикосновение к коже нередко провоцирует болевой приступ. Порог восприятия болевого раздражения повышен, но повторные раздражения вызывают через некоторый период интенсивную и тягостную боль, остающуюся и после нанесения болевого раздражения — *гиперпатия.* Такой болевой синдром определяется как *«центральная боль».*

При поражении ствола головного мозга может наблюдаться *альтернирующая гемианестезия* (см. рис. 2, *е*) — утрата болевой и температурной чувствительности на лице с одной стороны, а в половине туловища и конечностях — на противоположной стороне. Такое нарушение чувствительности указывает на поражение каудальных отделов ствола головного мозга, где локализуется ядро тройничного нерва, отвечающего за чувствительность лица, и проходит спиноталамический путь.

Корковый тип расстройства чувствительности (рис. 2, *ж*) проявляется нарушением чувствительности, чаще гипестезией или парестезиями, только в области головы, руки или ноги и указывает на поражение соответствующих отделов постцентральной извилины теменной доли противоположного полушария. При корковом типе локализация чувствительных расстройств не соответствует зонам периферической иннервации, что отличает ее от мононевропатического и сегментарно-корешкового типов расстройств чувствительности.

Расстройство чувствительности может иметь и *психогенный характер.* В таких случаях локализация чувствительных нарушений, как правило, не соответствует возможным типам расстройств чувствительности, возникающим при органическом поражении чувствительных проводников; при демонстрации нарушений суставно-мышечного чувства у больного не выявляются симптомы сенситивной атаксии, изменения тонуса мышц и рефлексов. При исследовании чувствительности с закрытыми глазами больной на каждое новое исследование (например, нанесение болевого раздражения) реагирует, говоря, что ничего не ощущает, и выдавая тем самым сохранность ощущений. Для истерической ге-

мигипестезии характерно нарушение чувствительности на одной половине тела (чаще левой) с границей, проходящей строго по срединной линии, в отличие от органической гемигипестезии, при которой чувствительные нарушения не имеют столь явной границы.

Дополнительные методы исследования используют для объективизации чувствительных нарушений, уточнения локализации поражения и выяснения неврологического заболевания. *Методы электронейромиографии (ЭНМГ)* позволяют выявить признаки поражения чувствительных проводников периферических нервов, спинномозговых корешков. *Исследование сенсорных вызванных потенциалов* позволяет выявить поражение чувствительных проводников не только на периферическом, но и на спинальном и церебральном уровнях. Для определения уровня поражения в головном и спинном мозге ведущее значение имеют *методы нейровизуализации — рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии головы и позвоночника.*

Лечение расстройств чувствительности — это терапия основного заболевания, если она возможна. При острой боли в качестве симптоматического лечения помогают анальгетики. В случае хронической боли вместо анальгетиков, принимаемых больными часто в высоких дозах, целесообразно использовать антидепрессанты и противоэпилептические средства. Противоболевой эффект антидепрессантов не связан прямо с их антидепрессивным действием и проявляется при относительно низких дозах. Амитриптилин применяют в постепенно нарастающих дозах (от 10 мг до 75 мг в сутки) до получения положительного эффекта. Можно использовать и другие антидепрессанты, например миансерин (леривон) по 30–90 мг/сут. Противоэпилептические средства особенно эффективны при пароксизмальной боли; карбамазепин применяют по 200–900 мг/сут, клоназепам (антелепсин) по 1–4 мг/сут, препараты вальпроевой кислоты по 600–800 мг/сут, ламиктал (ламотриджин) по 100–200 мг/сут. Кроме лекарственной терапии можно использовать физиотерапию, рефлексотерапию, блокады с местными анестетиками и кортикостероидами.

Таблица 1.1

Типы расстройства чувствительности

Тип	Локализация нарушения чувствительности	Локализация поражения
Мононевропатический	В области иннервации одного нерва	Периферический нерв
Полиневропатический	Дистальные отделы конечностей, по типу «носков» («гольф») на нижних конечностях, по типу «перчаток» на верхних конечностях	Дистальные отделы периферических нервов
Сегментарно-корешковый	В виде продольной полосы на туловище или вертикальной полосы на конечности («лампас» на ноге)	Задние спинномозговые корешки
Сегментарно-диссоциированный	Утрата болевой и температурной чувствительности в определенных сегментах, чаще всего в виде «куртки» или «полукуртки»	Поражение задних рогов или передней серой спайки спинного мозга
Спинальный проводниковый	Нарушение чувствительности ниже горизонтального уровня на туловище	Боковой и/или задний канатик спинного мозга
Церебральный проводниковый	Нарушение чувствительности на половине головы, туловища и конечностях с одной стороны	Постцентральная извилина, лучистый венец, внутренняя капсула или зрительный бугор
Альтернирующая гемигипестезия	Нарушение чувствительности на половине лица с одной стороны и на половине туловища и конечностях — с другой стороны	Половина ствола головного мозга
Корковый	Только в области ограниченных участков головы, руки или ноги	Постцентральная извилина противоположного полушария

Таблица 1.2

Типы боли

Типы боли	Характеристика боли
Ноцицептивная	Вызвана активацией болевых рецепторов (ноцицепторов) в ответ на повреждение; может ощущаться не только в месте повреждения, но и в отдаленных областях (отраженная боль)
Невропатическая	Возникает при поражении чувствительных проводников; не совпадает с местом поражения и представляет проекционную боль; часто сочетается с другими чувствительными нарушениями
Психогенная	Характер и интенсивность боли явно не соответствует органическому поражению; часто отмечается депрессия или другие психические нарушения

Сирингомиелия

Сирингомиелия — хроническое заболевание нервной системы, характеризующееся образованием полостей в центральной части спинного мозга и нередко в продолговатом мозге (сирингобульбия). Полости чаще всего образуются в нижнешейном и верхнегрудном отделе спинного мозга. Распространенность сирингомиелии составляет 8–9 случаев на 100 тыс. населения.

Причины заболевания неясны, в патогенезе заболевания предполагается роль препятствия на пути оттока цереброспинальной жидкости из IV желудочка в субарахноидальное пространство, что гидродинамически приводит к расширению центрального канала спинного мозга.

Клиническая картина. Начало заболевания преимущественно в возрасте 25–40 лет. Мужчины болеют чаще женщин. Симптомы возникают постепенно, первыми из них обычно являются нарушения чувствительности, похудание и слабость мелких мышц кисти. Характерно сегментарно-диссоциированное расстройство чувствительности по типу «куртки» или «полукуртки» — утрата болевой и температурной чувствительности при сохранении других ее видов. При сирингобульбии возможно и выпадение чувствительности в

области лица. Реже нарушения чувствительности и атрофии возникают в нижних отделах туловища и на ногах. Вследствие утраты болевой чувствительности часто возникают травмы, особенно ожоги, которые приводят к рубцовым изменениям кожи. Во многих случаях отмечается спонтанная боль, которая может быть жгучей, острой или стреляющей. К наиболее ранним двигательным нарушениям относятся слабость и атрофия мышц кисти, в дальнейшем возможно распространение периферических парезов на проксимальные отделы рук и плечевой пояс, у части больных развивается центральный парез нижних конечностей (вследствие поражения боковых канатиков спинного мозга). Нередко наблюдаются трофические изменения кожи на кистях, в 20% случаев отмечается артропатия (чаще локтевого и плечевого суставов). При сирингобульбии могут возникать паралич мягкого неба, глотки и гортани, атрофия языка, головокружение, нистагм. У больных сирингомиелией часто отмечаются дизрафические изменения: непропорционально длинные по отношению к туловищу руки, искривление пальцев, аномалии ушей, короткая шея, кифоз и сколиоз позвоночника и другие.

Течение заболевания хроническое, медленно прогрессирующее. Внезапное усиление симптоматики бывает следствием физического напряжения, травмы или возникает при кровоизлиянии в сирингомиелическую полость. При сирингобульбии возможны расстройства дыхания из-за стридора гортани, присоединение бронхолегочных осложнений, которые могут привести к летальному исходу. Однако у большинства больных заболевание не сокращает продолжительность жизни и они, как правило, длительно сохраняют трудоспособность.

Диагноз. Ведущее значение в диагностике заболевания имеет магнитно-резонансная томография спинного мозга, которая позволяет визуализировать полости внутри спинного мозга и исключить другие заболевания. Электромиография может выявить поражение передних рогов спинного мозга на шейном уровне, характерное для сирингомиелии.

Лечение. Больным советуют остерегаться повреждения кожных покровов, рекомендуют лечебную гимнастику и массаж. При продолжительной и интенсивной боли назначают анальгетики и антидепрессанты. При образовании больших сирингомиелических полостей может быть эффективно их оперативное дренирование и шунтирование.

Тема 2

Произвольные движения и их расстройство. Центральный и периферический парез

Краткая анатомия и физиология произвольных движений

Произвольные движения составляют основу жизнедеятельности человека. Они возникают в результате тесного взаимодействия двигательных (эфферентных) и чувствительных (афферентных) систем. В этом разделе рассматриваются расстройства произвольных движений в конечностях и туловище (двигательные нарушения в лице, языке, глотке и гортани см. Тема 6. Патология черепных нервов).

Произвольные движения обеспечиваются многими двигательными системами, среди которых одно из основных мест занимает *корково-мышечный путь* (рис. 3). Корково-мышечный путь включает центральный мотонейрон (двигательный нейрон), периферический мотонейрон и мышцу.

Центральные (верхние) мотонейроны находятся преимущественно в прецентральной извилине (задние отделы лобной доли). В верхнем отделе прецентральной извилины и в парацентральной дольке расположены нейроны, иннервирующие нижнюю конечность и туловище, в среднем отделе — нейроны, иннервирующие верхнюю конечность; в нижнем отделе — нейроны, иннервирующие мышцы лица, глотки, гортани. Такая проекция в определенной степени соответствует стоящему на голове человеку.

Периферические (нижние) мотонейроны расположены в двигательных ядрах черепных нервов и в передних рогах

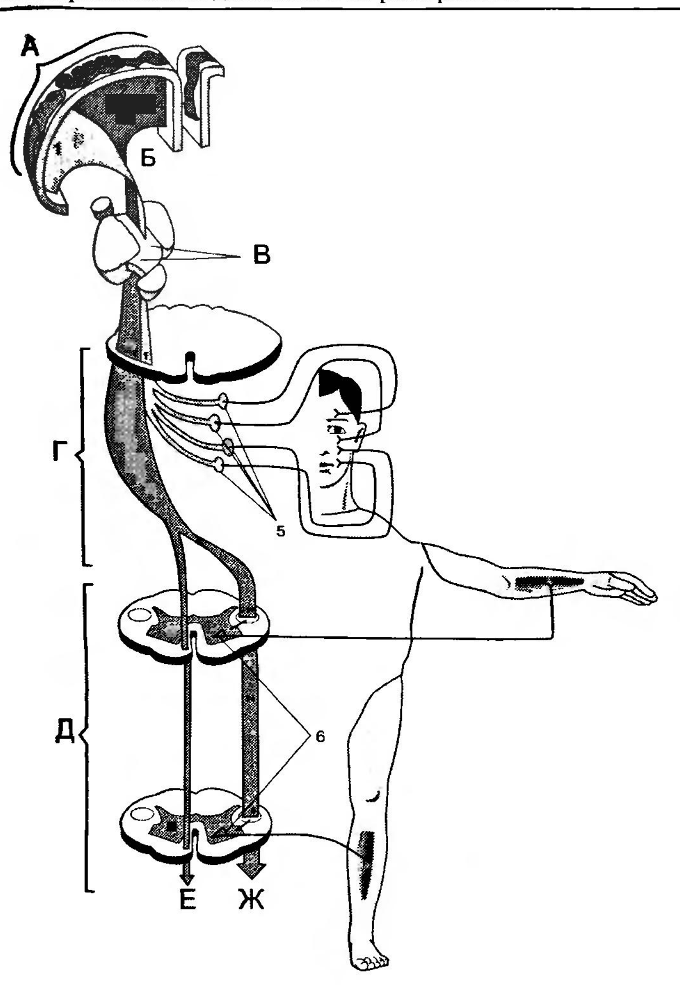


Рис. 3. Корково-мышечный путь:

1–4 — центральные (верхние) мотонейроны (двигательные нейроны) и их аксоны (1 — корково-ядерный путь, 2–4 — корково-спинномозговой, или пирамидный, путь); 5 — двигательные нейроны ствола головного мозга; 6 — периферические (нижние) мотонейроны (передние рога спинного мозга); А — прецентральная извилина лобной доли; Б — белое вещество полушария головного мозга; В — внутренняя капсула; Г — ствол головного мозга; Д — спинной мозг; Е — передний корково-спинномозговой путь; Ж — боковой (перекрещенный) корково-спинномозговой путь

спинного мозга. Аксоны клеток передних рогов спинного мозга формируют передние корешки, которые, соединяясь с задним корешком, образуют спинномозговые нервы. Из спинномозговых нервов формируются сначала сплетения, затем — периферические нервы.

Периферические мотонейроны, иннервирующие мышцы шеи, находятся в верхних шейных сегментах (C_1–C_4), мотонейроны, иннервирующие верхние конечности — в шейном утолщении (C_5–Th_2 сегменты спинного мозга); мотонейроны, иннервирующие нижние конечности — в поясничном утолщении (Th_{12}–S_2 сегменты спинного мозга); мотонейроны, иннервирующие туловищную мускулатуру — в грудном отделе спинного мозга.

Центральный мотонейрон и его аксон составляют основу *корково-спиномозгового, или пирамидного, тракта*, который проходит через белое вещество полушария головного мозга, внутреннюю капсулу, ножку мозга, основание ствола мозга и затем на границе продолговатого мозга и спинного мозга переходит на противоположную сторону (перекрещенный пирамидный путь) и входит в боковой канатик противоположной стороны. На уровне продолговатого мозга пирамидные пути становятся заметными снаружи, формируя удлиненные перевернутые пирамиды по обе стороны от срединной линии, что и послужило названию «пирамидные пути». Небольшая часть (15–20%) волокон пирамидного тракта не переходит на противоположную сторону и входит в состав переднего канатика спинного мозга соименной стороны (неперекрещенный пирамидный путь). Эти волокна в шейных и грудных сегментах спинного мозга соединяются с двигательными нейронами своей стороны, поэтому мышцы шеи и туловища в отличие от мышц конечностей получают двустороннюю корковую иннервацию. Возбуждение по аксону центрального мотонейрона достигает передних рогов спинного мозга, где обычно через вставочный нейрон передается на второй — периферический мотонейрон. Затем возбуждение передается по аксону периферического мотонейрона, который образует передний корешок спинного мозга, входит в состав спинномозгового нерва, сплетения и пери-

ферического нерва. В окончаниях аксона возбуждение через нервно-мышечный синапс передается на мышечные волокна, что и вызывает произвольное сокращение мышцы.

Мышцы конечностей имеют преимущественно одностороннюю корковую иннервацию из противоположной прецентральной извилины, обеспечиваемую перекрещенным пирамидным путем. Мышцы шеи, туловища и в меньшей степени проксимальных отделов конечностей имеют двустороннюю корковую иннервацию, которая обеспечивается перекрещенным пирамидным путем (из противоположной прецентральной извилины) и неперекрещенным пирамидным путем (из соименной прецентральной извилины).

В обеспечении произвольных движений важную роль играют рефлексы. Безусловные рефлексы замыкаются в сегментарном аппарате спинного мозга и ствола головного мозга. Двухнейронная рефлекторная дуга состоит из рецептора, чувствительного нейрона, мотонейрона и мышцы. Трехнейронная рефлекторная дуга включает дополнительно вставочный нейрон между чувствительным нейроном и мотонейроном.

Методика клинического исследования произвольных движений. Исследование двигательной системы включает внешний осмотр костно-мышечной системы, оценку объема, силы и темпа произвольных движений, изучение тонуса мышц и глубоких (сухожильных и периостальных) и поверхностных (кожных) рефлексов, исследование походки.

При внешнем осмотре можно обнаружить атрофию мышц и фасцикуляции — спонтанные неритмичные сокращения мышечных пучков. Особое значение имеет выявление местной (локальной) мышечной атрофии.

При исследовании активных движений в конечностях и туловище вначале определяют их объем, затем силу. Если движения ограничены по объему в каком-либо суставе, в нем исследуют пассивные движения, при которых можно выявить костно-суставные изменения, например артроз, объясняющий ограничения движений. В этих случаях ограничения движений не вызваны патологией корково-мышечного пути. Для исследования силы мышцы обследуемого просят

выполнить движение, в котором участвует эта мышца, и удерживать это положение, когда врач будет пытаться выполнить движение в противоположном направлении. Например, для исследования силы двуглавой мышцы плеча обследуемого просят согнуть руку в локтевом суставе и стараться удержать руку в этом положении, пока врач попытается ее разогнуть. Для количественной оценки силы мышц можно использовать дополнительные приборы, например динамометр для оценки силы мышц кисти. При оценке результатов исследования необходимо учитывать физическое развитие обследуемого, его возраст и пол. Целесообразно сравнивать силу мышц с обеих сторон, учитывая при этом, что у правшей сила в правых конечностях, как правило, несколько больше, чем в левых, а у левшей, наоборот, сила больше в левых конечностях.

Для выявления скрытого пареза конечностей можно использовать *пробу Баре*. Чтобы выявить парез в верхних конечностях, обследуемого просят поднять их, закрыть глаза и удерживать верхние конечности в таком положении в течение нескольких секунд. Для обнаружения пареза в нижних конечностях обследуемого просят лечь на живот, закрыть глаза, согнуть нижние конечности в коленных суставах и удерживать их в таком положении в течение нескольких секунд. Если в одной из конечностей имеется парез, то она может опускаться или отклоняться от заданного положения в сравнении со здоровой стороной.

Тонус мышц оценивается по сопротивлению, возникающему в расслабленной мышце в ответ на ее пассивное растяжение (пассивные движения конечностей пациента); исследование проводят во всех суставах верхних и нижних конечностей. Например, при сгибании в локтевом суставе возникает пассивное растяжение трехглавой мышцы плеча и ее рефлекторное напряжение, при разгибании в локтевом суставе, возникает пассивное растяжение двуглавой мышцы плеча и ее рефлекторное напряжение. В норме ощущается небольшое напряжение мышцы в ответ на ее пассивное растяжение. При повышении мышечного тонуса отмечается значительное напряжение мышцы, при мышечной гипото-

нии, напротив, не ощущается какого-либо напряжения мышцы в ответ на ее пассивное растяжение.

Большое значение имеет исследование рефлексов. На верхних конечностях исследуются рефлексы с сухожилия двуглавой мышцы плеча (бицепс-рефлекс), с сухожилия трехглавой мышцы плеча (трицепс-рефлекс) и карпорадиальный рефлекс (запястно-лучевой рефлекс), на нижних конечностях — коленный и ахилловы рефлексы. Сухожильные и периостальные рефлексы исследуются при помощи неврологического молоточка. Удары молоточком следует наносить несильно и нечасто, с одинаковой силой при сравнении рефлексов с правой и левой стороны. При ударе молоточком по сухожилию мышцы возникает не только раздражение рецепторов сухожилия, но и растяжение мышцы, что приводит к возбуждению расположенных в мышце рецепторов и возникновению рефлекса, поэтому с физиологической точки зрения сухожильный рефлекс более правильно расценивать как рефлекс на растяжение мышцы (миотатический рефлекс). Кроме сухожильных и периостальных рефлексов также исследуются глубокий и поверхностные брюшные рефлексы, подошвенный рефлекс, анальный и кремастерный рефлексы. При исследовании рефлексов обращают внимание на их симметричность и живость. Поэтому каждый рефлекс лучше исследовать сразу с правой и левой стороны, сравнивая их живость. Каждый рефлекс оценивается по степени живости: норма, повышение (гиперрефлексия), снижение (гипорефлексия), отсутствие или утрата (арефлексия). Рефлексы имеют значительную индивидуальную вариабельность, но в норме они одинаковы по живости с левой и правой стороны.

Рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча вызывается ударом молоточка по ногтевой фаланге большого пальца исследователя, установленного на сухожилии этой мышцы, при этом рука обследуемого согнута в локтевом суставе на 70–110°. Рефлекс проявляется в легком сгибании верхней конечности в локтевом суставе вследствие сокращения двуглавой мышцы плеча. Дуга рефлекса замыкается на уровне C_5–C_6 сегментов спинного мозга.

Рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча вызывается ударом молоточка по сухожилию этой мышцы на 1–2 см выше локтевого отростка локтевой кости, при этом рука обследуемого согнута в локтевом суставе на 70–110°. Рефлекс проявляется в легком разгибании верхней конечности в локтевом суставе. Дуга рефлекса замыкается на уровне C_7–C_8 сегментов спинного мозга.

Карпорадиальный рефлекс вызывается ударом молоточка по шиловидному отростку лучевой кости, при этом рука обследуемого согнута в локтевом суставе на 70–110°, кисть находится в среднем положении между пронацией и супинацией. Рефлекс проявляется в легком сгибании руки в локтевом суставе и пронации предплечья вследствие сокращения двуглавой мышцы плеча, плечелучевой мышцы и круглого пронатора. Дуга рефлекса замыкается на уровне C_5–C_8 сегментов спинного мозга.

Коленный рефлекс вызывается ударом молоточка по сухожилию четырехглавой мышцы бедра ниже коленной чашечки, при этом нога обследуемого разогнута в коленном суставе на 70–110°. Рефлекс проявляется разгибанием ноги в коленном суставе вследствие сокращения четырехглавой мышцы бедра. Если рефлекс не вызывается, используют прием Ендрашика: во время исследования коленного рефлекса обследуемого просят сцепить пальцы обеих рук и с силой тянуть кисти в сторону. При использовании этого приема в норме всегда удается вызвать коленный рефлекс. Дуга рефлекса замыкается на уровне L_2–L_4 сегментов спинного мозга.

Ахиллов рефлекс вызывается ударом молоточка по ахиллову сухожилию, при этом нога обследуемого согнута в коленном суставе, стопа находится в среднем положении между сгибанием и разгибанием. Рефлекс проявляется в тыльном сгибании стопы вследствие сокращения икроножной и камбаловидной мышц. Дуга рефлекса замыкается на уровне S_1 сегмента спинного мозга.

Глубокие брюшные рефлексы вызываются постукиванием молоточка по лобковой области на 1–2 см в сторону от срединной линии. Рефлекс проявляется сокращением мышц

брюшной стенки соответствующей стороны. Дуга рефлекса замыкается на уровне Th_7–Th_{12} сегментов спинного мозга.

Поверхностные брюшные рефлексы вызываются штриховым раздражением тупым предметом, например тупым концом иглы, кожи живота параллельно реберной дуге (верхний брюшной рефлекс), в горизонтальном направлении на уровне пупка (средний брюшной рефлекс), параллельно и на 1–2 см выше паховой складки (нижний брюшной рефлекс). Рефлекс проявляется в сокращением мышц брюшной стенки на стороне раздражения. Рефлекторные дуги верхнего, среднего и нижнего брюшных рефлексов замыкаются соответственно на уровне Th_6–Th_8, Th_9–Th_{10} и Th_{11}–Th_{12} сегментов спинного мозга.

Подошвенный рефлекс вызывается штриховым раздражением тупым предметом, например тупым концом иглы, наружного края подошвы. Рефлекс проявляется в подошвенном сгибании пальцев стопы; он вызывается у взрослых и у детей в возрасте старше 1–2 лет. Дуга рефлекса замыкается на уровне L_5–S_2 сегментов спинного мозга. ?

Кремастерный рефлекс вызывается у мужчин раздражением тупым предметом, например тупым концом иглы, кожи внутренней поверхности бедра. Рефлекс проявляется сокращением мышцы, поднимающей яичко. Дуга рефлекса замыкается на уровне L_1–L_2 сегментов спинного мозга.

Анальный рефлекс вызывается нанесением уколов около заднего прохода. Рефлекс проявляется сокращением наружного сфинктера заднего прохода. Дуга рефлекса замыкается на уровне S_4–S_5 сегментов спинного мозга.

При оживлении сухожильных рефлексов определяют наличие патологических клонусов мышц. *Клонус коленной чашечки* — ритмичное движение коленной чашечки вверх и вниз вследствие ритмичного сокращения четырехглавой мышцы бедра — может возникнуть, если у больного, лежащего на спине с выпрямленными ногами, обхватить надколенник большим и указательным пальцем обеих рук, сместить его сначала вверх, затем вниз и удерживать в таком положении. Клонус стопы — ритмичное подошвенное сгибание стопы вследствие ритмичного сокращения икро-

ножной и камбаловидной мышц — может возникнуть, если у больного, лежащего на спине, согнуть ногу в коленном и тазобедренном суставе, провести подошвенное, затем тыльное сгибание стопы и удерживать ее в таком положении.

При исследовании рефлекторной сферы большое значение имеет выявление патологических рефлексов. На нижней конечности можно выявить патологические разгибательные и сгибательные рефлексы. Наибольшее значение из разгибательных рефлексов имеет *симптом Бабинского*, который вызывается штриховым раздражением тупым предметом, например тупым концом иглы, наружной части подошвенной поверхности стопы и проявляется разгибанием большого пальца часто в сочетании с веерообразным расхождением остальных пальцев. Симптом Бабинского наблюдается у здоровых детей в возрасте до 1–2,5 лет, затем вместо него появляется подошвенный рефлекс, поэтому патологическим симптом Бабинского считается только у взрослых и у детей старше 2,5 лет. Из сгибательных патологических рефлексов наибольшее значение имеет *симптом Россолимо*, который проявляется быстрым подошвенным сгибанием всех пальцев стопы в ответ на отрывистые удары, например пальцами руки исследователя, по дистальным фалангам пальцев стопы.

На верхней конечности можно выявить патологические сгибательные рефлексы. *Симптом Тремнера (кистевой аналог симптома Россолимо)* проявляется сгибанием концевых фаланг пальцев кисти в ответ на отрывистые удары, например пальцами руки исследователя, по дистальным фалангам II–IV пальцев кисти. *Симптом Гоффманна* проявляется сгибанием концевых фаланг пальцев кисти в ответ на щипковое раздражение ногтевой пластинки III пальца.

Симптомы центрального и периферического пареза

Парез — расстройство произвольных движений в виде снижения силы и объема движений, оно вызвано поражением корково-мышечного пути. *Плегия*, или *паралич*, — полное

отсутствие движений. Парезы или параличи конечностей возникают при поражении корково-мышечного пути на любом участке: головной мозг, спинной мозг, передние корешки, сплетения, нервы, нервно-мышечный синапс и мышца. К парезу не относят ограничения движений вследствие боли или повреждений костно-связочного аппарата.

Степень пареза можно оценить количественно, например по 5-балльной системе: 5 баллов — движения в полной силе (парезов нет); 4 балла — легкое снижение силы; 3 балла — умеренное снижение силы, но объем движений полный даже при действии силы тяжести; 2 балла — значительное снижение силы, полный объем движений возможен только, когда сила тяжести не действует на конечность (например, в положении лежа больной не может поднять ногу, но в горизонтальной плоскости осуществляет сгибание ноги в тазобедренном суставе в полном объеме); 1 балл — минимальное движение или только видимое сокращение мышцы без движения конечности; 0 баллов — отсутствие движений (плегия, или паралич). Парез в 4 балла расценивается как легкий, в 3 балла — как умеренный, в 1 и 2 балла — как глубокий.

Парез (плегия) одной конечности определяется как *монопарез (моноплегия)*, парез в соименных конечностях — *гемипарез (гемиплегия)*, парез в верхних и нижних конечностях — соответственно *верхний и нижний парапарез (параплегия)*, парез в трех конечностях — *трипарез (триплегия)*, парез во всех конечностях — *тетрапарез (тетраплегия)*.

Выделяют два типа пареза — центральный и периферический, отличающиеся по своим клиническим признакам и возникающие соответственно при поражении центрального или периферического мотонейрона.

Центральный парез (спастический парез) развивается при поражении пирамидного (корково-спиномозгового) пути в головном или спинном мозге. При центральном парезе в конечности, как правило, повышается тонус мышц, оживляются сухожильные и периостальные рефлексы, появляются патологические рефлексы (Бабинского, Россолимо, Гоффманна и др.). При центральном парезе тонус мышц чаще повышается *по типу спастичности* — степень

повышения мышечного напряжения зависит от скорости пассивного движения, наблюдается феномен «складного ножа» (максимальное сопротивление пассивному движению в начале исследования), тонус повышен максимально в сгибателях верхней конечности и разгибателях нижней конечности, приводящих мышцах плеча и бедра. Оживление рефлексов часто сопровождается расширением их рефлексогенной зоны, иногда наблюдаются клонусы — клонус стопы и клонус коленной чашечки. Поверхностные рефлексы (брюшные, кремастерный, анальный, подошвенный) могут быть снижены или даже утрачены при центральном парезе конечностей. Гипотрофия мышц при центральном парезе может не наблюдаться, однако если парез сохраняется длительно (месяцы, годы) она обычно отмечается, хотя выражена в меньшей степени, чем при периферическом парезе конечности. Могут наблюдаться *защитные рефлексы* — непроизвольные движения в паретичных конечностях, возникающие в ответ на интенсивные раздражения рецепторов кожи или глубжележащих тканей, например, нанесении на кожу болевого раздражения в виде укола. При движениях в паретичных конечностях могут возникать *патологические синкинезии* (содружественные движения), например подъем руки в плечевом суставе при попытке сжать кисть или при чиханье, смехе, зевоте.

При центральном парезе конечностей может наблюдаться нарушение позы и походки. При центральном гемипарезе наблюдается поза Вернике—Манна: верхняя конечность согнута в локтевом и лучезапястном суставах, приведена к туловищу, нижняя конечность при ходьбе выносится вперед, описывая круг.

В остром периоде некоторых неврологических заболеваний (церебральный инсульт, травма спинного мозга) могут развиться мышечная гипотония и гипорефлексия вследствие пониженной возбудимости сегментарного аппарата спинного мозга (стадия «спинального шока»). Однако в дальнейшем обычно наблюдаются характерные признаки центрального пареза — мышечная гипертония по типу спастичности и гиперрефлексия.

Очаг в области прецентральной извилины или лучистого венца часто повреждает лишь часть пирамидных волокон, поэтому наблюдается монопарез руки (очаг в области средних отделов прецентральной извилины) или ноги (очаг в парацентральной дольке) либо гемипарез с преобладанием по степени в одной из конечностей, чаще в руке (брахиофациальный тип гемипареза). Поражение заднего бедра внутренней капсулы может привести к повреждению всех пирамидных нейронов и поэтому вызвать контралатеральную гемиплегию, небольшие очаги в этой области (например, при небольших лакунарных инфарктах) проявляются лишь частичной утратой движений — контралатеральным гемипарезом. Поражение ножки мозга и ствола чаще вызывает гемипарез или гемиплегию с противоположной стороны, двустороннее поражение ствола мозга, например варолиева моста, приводит к тетрапарезу или тетраплегии. Поражение бокового канатика спинного мозга с одной стороны на уровне верхних шейных сегментов (C_1–C_4) встречается очень редко и вызывает гемипарез с этой же стороны, более низкий (более каудальный) уровень поражения (боковой канатик шейных или грудных сегментов) приводит к парезу только ноги на стороне поражения. Двустороннее поражение боковых канатиков спинного мозга вызывает нижний парапарез (повреждение на уровне грудных сегментов) или тетрапарез (повреждение на уровне шейных сегментов).

Наиболее часто встречается центральный гемипарез, который чаще вызван поражением противоположного полушария головного мозга в области лучистого венца или заднего бедра внутренней капсулы, реже — поражением противоположной ножки мозга, противоположной половины основания ствола, крайне редко — поражением бокового канатика соименной стороны. Центральный монопарез руки чаще вызван поражением верхних отделов противоположной прецентральной извилины. Центральный монопарез ноги может быть следствием поражения верхних и медиальных отделов противоположной прецентральной извилины, а также бокового канатика соименной стороны на грудном уровне. Центральный нижний парапарез наблюдается при пораже-

нии боковых канатиков с обеих сторон в грудном отделе спинного мозга, а также при поражении медиальных отделов обеих прецентральных извилин. Центральный тетрапарез возникает при двустороннем поражении боковых канатиков на уровне верхних шейных сегментов спинного мозга, а также при двустороннем поражении пирамидного пути в стволе и полушариях головного мозга. Уточнить локализацию поражения при центральном парезе помогает анализ других неврологических нарушений, например расстройств чувствительности, поражения черепных нервов, однако это не всегда удается на основании только анализа результатов неврологического обследования, поэтому используют нейровизуализационные (рентгеновскую компьютерную и магнитно-резонансную томографию головного и спинного мозга) и другие дополнительные (параклинические) методы исследования.

Периферический парез (вялый парез) развивается при поражении передних рогов спинного мозга, передних корешков, сплетений, нервов, нервно-мышечного синапса и мышц. При периферическом парезе конечности выявляются снижение или утрата рефлексов (соответственно гипо- или арефлексия), гипотония и гипотрофия мышц. Эти изменения вызваны разрывом рефлекторной дуги вследствие поражения ее эфферентной части (периферического мотонейрона или мышцы). Мышечная атрофия отмечается уже через 2–3 нед. с момента заболевания и постепенно нарастает, если не происходит восстановления двигательной функции мышц. Прогрессирование атрофии иногда приводит к тому, что через месяцы или годы наблюдается почти полная утрата мышечной ткани и сохранение только соединительной ткани на месте пострадавшей мышцы. Выраженная атрофия при поражении периферического мотонейрона или его аксона, возможно, обусловлена утратой трофического фактора, поступающего в мышцу через нервно-мышечный синапс.

Если периферический парез вызван поражением передних рогов спинного мозга, в паретичных мышцах обычно наблюдаются непроизвольные сокращения отдельных мышечных

пучков — *фасцикуляции*. При поражении переднего корешка, сплетения или периферического нерва характерен парез определенных мышц, иннервируемых преимущественно пораженным корешком, сплетением или нервом, что помогает поставить правильный диагноз; в этих случаях большое значение имеют и сопутствующие чувствительные расстройства, указывающие на поражение заднего корешка, сплетения или нерва. Для поражения нервно-мышечного синапса характерен *миастенический феномен* (патологическая мышечная утомляемость), который детально рассматривается при описании нервно-мышечного заболевания — миастении. При непосредственном поражении мышц парезы обычно двусторонние, симметричны, нередко парез выражен в мышцах туловища и проксимальных отделов конечностей. В части случаев возникает компенсаторное увеличение соединительной и жировой ткани, которое может скрывать мышечную атрофию или даже создавать впечатление о гипертрофии мышц.

Определить топический уровень поражения (передние рога, передний корешок, сплетение, периферический нерв, нервно-мышечный синапс, мышца) не всегда удается на основании только неврологического исследования, поэтому обычно используют дополнительные (параклинические) методы исследования (электромиографию, электронейромиографию, биопсию мышц и нервов и др.). По данным неврологического исследования на поражение передних рогов спинного мозга указывают наличие фасцикуляций, преобладание периферического пареза в дистальных отделах конечностей, на поражение переднего корешка, сплетения, периферического нерва — парез мышц, иннервируемых преимущественно пораженным передним корешком (сплетением или периферическим нервом), на патологию нервно-мышечной передачи — патологическая мышечная утомляемость при повторной нагрузке (миастенический феномен), на поражение мышц — преобладание пареза в проксимальных отделах конечностей, парез туловищной мускулатуры.

Если в одной и той же конечности выявляются признаки центрального и периферического пареза, например выражен-

ные атрофия, фасцикуляции в сочетании с гиперрефлексией, патологическими рефлексами, то парез расценивается как смешанный; он обычно возникает при поражении как центрального, так и периферического мотонейрона, например при боковом амиотрофическом склерозе. Возможно также наличие периферического пареза в одних конечностях, например верхних, и центрального пареза в нижних, что расценивается как сочетанный тетрапарез (периферический парез в верхних конечностях и центральный парез в нижних могут быть вызваны поражением на уровне шейного утолщения спинного мозга передних рогов и боковых канатиков).

При психических заболеваниях (истерии) могут наблюдаться нарушения произвольных движений, напоминающие парез (плегию), что расценивается как *функциональный парез (паралич)*. При функциональном парезе не отмечается характерных для органического (центрального или периферического) пареза (плегии) изменений трофики мышц, рефлексов и мышечного тонуса.

Инструментальные методы исследования при парезе. При центральном парезе для уточнения уровня поражения головного и спинного мозга ведущее значение имеют *методы нейровизуализации — рентгеновская компьютерная и магнитно-резонансная томография головы*. При некоторых дегенеративных заболеваниях, например боковом амиотрофическом склерозе, несмотря на наличие центрального пареза, методы нейровизуализации не выявляют очагового поражения мозга и для подтверждения и уточнения уровня поражения пирамидного пути используют *магнитную стимуляцию головного мозга* с анализом потенциалов моторных ответов, регистрируемых в мышцах конечностей.

При периферическом парезе для определения уровня поражения большое значение имеют методы *электромиографии (ЭМГ)* и *электронейромиографии (ЭНМГ)*. ЭМГ — метод исследования биоэлектрической активности мышцы при помощи вводимого в нее игольчатого электрода. В полностью расслабленной мышце определяют наличие фасцикуляций, денервационной активности (фибрилляций, положитель-

ных острых волн), при легком произвольном сокращении мышцы оценивают показатели потенциалов двигательных единиц, представляющих структурно-функциональную единицу периферического нейромоторного аппарата — мотонейрон и группу иннервируемых им мышечных волокон. Денервационная активность регистрируется при поражении тела и аксона периферического мотонейрона, фасцикуляции — при поражении тела мотонейрона (передних рогов спинного мозга). Увеличение длительности потенциалов двигательных единиц характерно для поражения передних рогов спинного мозга (нейрональный уровень поражения), снижение длительности потенциалов — для поражения мышц (мышечный уровень поражения). При поражении нерва, в отличие от нормы, регистрируется увеличение числа потенциалов двигательных единиц как с увеличенной, так и с уменьшенной длительностью. ЭНМГ (стимуляционная ЭМГ) — метод исследования биоэлектрической активности мышцы или нерва, возникающей в ответ на электрическую стимуляцию нерва. Снижение скорости проведения возбуждения по нерву характерно для поражения периферического нерва и оно особенно значительно в случае повреждения миелиновой оболочки нерва. Ритмическую стимуляцию периферического нерва с частотой 3 и 50 Гц используют для выявления нарушения нервно-мышечной передачи. Снижение амплитуды мышечного ответа при повторной электрической стимуляции нерва указывает на нарушение нервно-мышечный передачи — *миастенический феномен.*

При периферическом парезе конечности для определения уровня поражения и характера патологического процесса используют также гистологическое исследование образцов мышечной ткани и нерва больного, взятых с помощью биопсии.

Причины пареза. Среди центральных парезов конечностей наиболее часто встречается гемипарез, который при остром развитии чаще вызван инсультом, а при постепенном — опухолью головного мозга. Центральный монопарез руки или ноги встречается значительно реже и обычно обу-

словлен инсультом, черепно-мозговой травмой, рассеянным склерозом или опухолью головного либо спинного мозга. Центральный парез обеих ног (нижний парапарез) чаще обусловлен рассеянным склерозом, опухолью или другим заболеванием спинного мозга, реже — двусторонним поражением полушарий головного мозга вследствие его перинатального повреждения (*детский церебральный паралич*), черепно-мозговой травмы или опухоли.

Периферический монопарез чаще развивается вследствие туннельной невропатии или дискогенной радикулопатии. Периферический тетрапарез при остром развитии чаще обусловлен острой воспалительной демиелинизирующей полирадикулоневропатией Гийена–Барре, дифтерийной полиневропатией, миастенией, а при постепенном развитии — полиневропатией другой этиологии, миастенией, миопатией, боковым амиотрофическим склерозом. Периферический нижний парапарез, кроме этих причин, может быть вызван опухолью спинного мозга и корешков конского хвоста.

Лечение двигательных нарушений при парезе — это терапия основного заболевания, если она возможна. Большое значение при реабилитации больного с центральным или периферическим парезом имеет физиотерапия, особенно лечебная гимнастика, направленная на тренировку движений, выработку нового стереотипа движений с учетом имеющихся возможностей и использованием дополнительных средств (палочки, инвалидной коляски и т.д.), а также на предупреждение контрактур в конечностях. Эффективной лекарственной терапии пареза конечностей не существует, за исключением средств, применяемых для снижения спастичности (повышенного мышечного тонуса) при центральном (спастическом) парезе.

Для снижения спастики при центральном парезе можно использовать противоспастические средства: баклофен (лиорезал) по 10–75 мг/сут, тизанидин (сирдалуд) по 6–24 мг/сут, толперизон (мидокалм) по 300–900 мг/сут, а также местное введение препаратов ботулинического токсина (ботокс, диспорт).

Таблица

Краткие сведения о центральном и периферическом парезе

Методы исследования (выявление пареза)	Внешний осмотр мышц конечностей. Исследование силы и объема движений. Оценка мышечного тонуса. Исследование сухожильных и периостальных рефлексов. Выявление патологических рефлексов
Симптомы пареза	Снижение силы и/или объема движений. Атрофия мышц, фасцикуляции. Изменение (повышение или снижение) мышечного тонуса. Изменение (повышение или снижение) сухожильных и периостальных рефлексов. Появление патологических рефлексов
Тип пареза	
центральный	***периферический***
Поздняя и легкая атрофия мышц. **Повышение тонуса мышц по типу спастичности.** **Повышение сухожильных и периостальных рефлексов, возможны клонусы.** **Появление патологических рефлексов**	Ранняя и значительная атрофия мышц. Возможны фасцикуляции в мышцах. Снижение мышечного тонуса (мышечная гипотония). Снижение сухожильных и периостальных рефлексов
Локализация поражения	
Передняя центральная извилина. **Лучистый венец.** **Внутренняя капсула.** **Основание ствола головного мозга.** **Боковые канатики спинного мозга**	Передние рога спинного мозга. Передние спинномозговые корешки. Сплетения, периферические нервы. Нервно-мышечный синапс. Мышца

Тема 3

Экстрапирамидная система и синдромы ее поражения

Краткая анатомия экстрапирамидной системы, ее роль в организации движений. Согласованность, плавность и активность движений обеспечивается экстрапирамидной системой, которая включает все двигательные пути, за исключением пирамидного. Экстрапирамидная система функционирует автоматически, согласуя по силе и длительности сочетанную работу различных мышц и мышечный тонус. Она оказывает регулирующее влияние на двигательный аппарат спинного мозга, ствола мозга, мозжечка и коры больших полушарий. Поскольку мозжечок и связанные с ним части ствола мозга обеспечивают отдельную функцию — координацию движений, то их поражение выделяется в особую группу двигательных расстройств.

Основу экстрапирамидной системы составляют скопления серого вещества в глубине больших полушарий головного мозга (подкорковые ядра, или базальные ганглии): хвостатое ядро (*nucleus caudatus*), скорлупа (*putamen*), бледный шар (*globus pallidus*) и субталамическое ядро, а также ядра ствола головного мозга: черная субстанция (*substancia nigra*), красное ядро (*nucleus rubrum*) и ретикулярная формация (*formatio reticularis*). Хвостатое ядро, скорлупу и бледный шар объединяют в полосатое тело, или стриатум (*striatum*). Полосатое тело через зрительные бугры связано с премоторной зоной коры лобных долей, которая таким образом также включается в экстрапирамидную систему.

Кора больших полушарий связана с двигательными подкорковыми ганглиями через кортикостриарные пути и с ядрами ствола головного мозга посредством кортикорубральных, кортиконигральных и кортикоретикулярных путей. На активность нейронов передних рогов спинного мозга экстрапирамидная система оказывает влияние через покрышечно-спинномозговой (*tractus tectospinalis*), красноядерно-спинномозговой (*tractus rubrospinalis*), ретикуло-спинномозговой (*tractus reticulospinalis*) и преддверно-спинномозговой пути (*tractus vestibulospinalis*).

Регуляция состояния и деятельность полосатого тела осуществляются с участием некоторых нейротрасмиттерных систем. Пигментные клетки черной субстанции выделяют дофамин, воздействующий на нейроны хвостатого ядра и скорлупу. Крупные клетки полосатого тела синтезируют ацетилхолин. В синапсах, соединяющих нейроны бледного шара со зрительным бугром, выделяется γ-аминомасляная кислота (ГАМК). Кортикостриарные пути преимущественно глутаматергические. Дофаминергические и ацетилхолинергические системы находятся в реципрокных отношениях. В результате сложного взаимодействия отдельных структур полосатого тела и зрительных бугров в норме обеспечивается оптимальная активность двигательных зон коры лобных долей больших полушарий.

Исследование экстрапирамидной системы (выявление экстрапирамидных расстройств) основывается на наблюдении за пациентом в состоянии покоя и во время движений. В покое можно выявить насильственные движения или вынужденную патологическую позу, при анализе движений — избыточные движения или замедленность двигательных актов. Обращают внимание на локализацию двигательных расстройств, их характер, симметричность, выраженность в состоянии покоя и при совершении различных движений, ходьбе. Оценивают также выразительность речи и мимики обследуемого, его походку. Большое значение имеет исследование мышечного тонуса.

Симптомы экстрапирамидных расстройств. Экстрапирамидные расстройства проявляются замедлением движе-

ний (гипокинезией либо акинезией) или непроизвольными движениями (гиперкинезами), а также нарушением мышечного тонуса в виде его повышения, называемого ригидностью, или снижения (мышечной гипотонии). Выделяют два основных синдрома: акинетико-ригидный (гипокинетико-ригидный) и гипотоно-гиперкинетический.

Акинетико-ригидный синдром возникает при поражении дофаминергических нейронов черной субстанции и полосатого тела. При дефиците дофамина в результате повреждения пигментных клеток черной субстанции или снижении чувствительности к нему нейронов полосатого тела уменьшается активация двигательных зон коры лобных долей, что вызывает замедленность движений — гипокинезию и повышение мышечного тонуса по типу ригидности. Развитие ригидности связывается с поражением нейронов черной субстанции, ослаблением их опосредованного тормозного влияния на бледный шар и вследствие этого чрезмерной активности α- и γ-мотонейронов, регулирующих на спинальном уровне мышечный тонус.

Гипокинезия — трудность инициации произвольных и автоматизированных движений. Она характеризуется замедлением движений и уменьшением их амплитуды. Гипокинезия — это замедление походки и других движений в конечностях, сложность повернуться в постели, маскообразное лицо, монотонность речи и глухой голос. Легкая степень гипокинезии выявляется при проведении ряда проб: ритмичное быстрое соединение-разъединение большого и указательного пальца кистей, сжимание-разжимание кулаков, пронация–супинация рук, постукивание ногой по полу. Характерно изменение почерка в виде уменьшения букв (микрография). *Ригидность* характеризуется увеличением тонуса в различных мышечных группах, часто с преобладанием в сгибателях конечностей и туловища. Сопротивление пассивному растяжению ощущается на всем протяжении пассивного движения, а не только в начале растяжения мышцы, как при спастичности. Возникает ощущение, отдаленно напоминающее разминание пластилина, сгибание свинцовой трубки, что и определяет термин «пластическое повышение

тонуса». Этот вид повышения мышечного тонуса называется также ригидностью. Иногда можно ощутить прерывистое сопротивление мышц пассивному движению — феномен «зубчатого колеса». В отличие от центрального (спастического) пареза сила мышц достаточная, патологические рефлексы отсутствуют.

Гиперкинезы вызваны усилением эффектов дофаминергических нейронов черной субстанции и полосатого тела вследствие гибели ГАМКергических нейронов полосатого тела, что формирует избыточную активацию двигательных отделов коры больших полушарий. Гиперкинезы представляют собой насильственные не контролируемые сознанием больного движения, они часто нарушают произвольные движения и иногда не позволяют пациенту достичь состояния покоя и полного мышечного расслабления. Гиперкинезы сопровождаются изменением мышечного тонуса, чаще в виде гипотонии. Среди гиперкинезов выделяют тремор (дрожание), хорею, тики, баллизм, миоклонус и дистонию.

Тремор (дрожание) — непроизвольные ритмичные движения в одной или нескольких частях тела, возникающие вследствие поочередного сокращения мышц-агонистов и антагонистов. Чаще наблюдается тремор конечностей (особенно пальцев рук) и головы.

Важно определить имеется и усиливается ли тремор в состоянии покоя (тремор покоя), при поддержании определенных поз, например вытянутых вперед рук (позный тремор), при выполнении произвольных движений (тремор действия или кинетический, акционный тремор). Тремор покоя характерен для паркинсонизма, позный тремор — для эссенциального тремора.

Позный тремор может быть физиологическим, его можно наблюдать в разведенных пальцах вытянутых рук и особенно явно при движениях, требующих высокой точности или очень больших усилий. Физиологический тремор, как правило, усиливается при волнении, в период прекращения употребления алкоголя (абстинентный синдром при алкоголизме) или лекарственных средств, обладающих седативным

свойством, при приеме антидепрессантов, нейролептиков, кортикостероидов, при тиреотоксикозе.

Основные экстрапирамидные расстройства

пропульсия (ретро-латеро)

Синдром паркинсонизма возникает в результате дегенеративного поражения дофаминергических нейронов черной субстанции ствола мозга и полосатого тела, что приводит к резкому снижению содержания дофамина в полосатом теле, где его количество в норме составляет около 80% всего дофамина в организме. Гибель нейронов наиболее значительна в компактной части черной субстанции. В пожилом возрасте (старше 60 лет) частота заболевания среди населения достигает 1%.

Основу синдрома паркинсонизма составляет тетрада симптомов: гипокинезия, ригидность мышц, тремор и позные расстройства. Патологический процесс чаще бывает двусторонним, при преимущественно одностороннем поражении нейронов черной субстанции и полосатого тела клинические симптомы заболевания отмечаются на противоположной стороне тела.

Болезнь Паркинсона, или первичный, идиопатический паркинсонизм, составляет почти 80% всех случаев паркинсонизма и вызвана идиопатической гибелью нейронов черной субстанции. Паркинсонизм в рамках других заболеваний с поражением экстрапирамидной системы, или симптоматический паркинсонизм (множественная системная атрофия, прогрессирующий надъядерный паралич, кортико-базальная дегенерация, цереброваскулярное заболевание, черепно-мозговая травма, болезнь Гентингтона, гепато-церебральная дистрофия и другие заболевания) составляет более 10% паркинсонизма. Вторичный паркинсонизм возникает вследствие приема нейролептиков, метилдофа, препаратов раувольфии, циннаризина (лекарственный паркинсонизм) или отравления (цианидами, марганцем, угарным газом и др.).

Начало болезни Паркинсона чаще всего в 50–60 лет, хотя возможно как в молодом, так и старческом возрасте.

Основные симптомы — гипокинезия, тремор и ригидность мышц — появляются изолированно или в сочетании и постепенно нарастают. В дебюте чаще отмечается тремор или гипокинезия в одной руке или ноге. Одним из первых проявлений гипокинезии может служить изменение почерка — микрография. Замедляются одевание и еда, затруднено выполнение тонких движений пальцами рук. Тремор наблюдается в состоянии покоя, усиливается при эмоциональном напряжении, но заметно уменьшается при выполнении целенаправленных движений и полностью исчезает во время сна. Частота дрожания — 4–8 кол./с, оно чаще всего наблюдается в пальцах рук, типично ритмическое приведение и отведение большого пальца, напоминающее счет монет или скатывание бумажки. По мере прогрессирования болезни тремор часто распространяется на всю руку, захватывает ноги, нижнюю челюсть, подбородок, язык и губы. В зависимости от преобладания отдельных симптомов выделяют акинетико-ригидную, дрожательную и ригидно-дрожательную формы заболевания.

Постепенно симптомы нарастают и становятся двусторонними. Лицо приобретает маскообразность (гипомимия), урежается мигание век, речь становится монотонной и невнятной. Значительно изменяется походка; первые шаги делаются с усилием, а затем больной двигается мелкими, семенящими шагами, руки не участвуют в акте ходьбы (ахейрокинез). Повышение мышечного тонуса приводит к характерной позе «просителя»: шея согнута, голова наклонена вперед, руки согнуты в локтевых суставах и приведены к туловищу, спина согнута, ноги слегка согнуты в тазобедренных и коленных суставах. При исследовании мышечный тонус повышен во всех мышечных группах, часто отмечается феномен «зубчатого колеса».

Для развернутой клиники болезни Паркинсона характерно нарушение позных функций; больному трудно сохранять равновесие при стоянии и ходьбе, ему сложно остановиться, он как бы догоняет свой собственный центр тяжести (пропульсии); нередки падения. У многих больных развиваются вегетативные расстройства: сальность кожи лица, гиперсаливация, повышенная потливость или сухость кожи, запор,

нарушение мочеиспускания. У части больных отмечаются замедленность мышления, снижение памяти, приводящие к слабоумию, которое развивается почти у 20% больных, преимущественно у пожилых с выраженными двигательными нарушениями. Примерно у 40% больных отмечается депрессия. Темп прогрессирования заболевания различен, но без лечения многие больные становятся почти полностью обездвиженными.

Диагноз болезни Паркинсона основывается на клинических данных: гипокинезия в сочетании с тремором покоя, ригидностью и/или позными нарушениями. Болезнь Паркинсона отличается от других форм паркинсонизма началом двигательных нарушений с одной стороны (по типу гемипаркинсонизма), хорошим эффектом от препаратов леводопы, отсутствием анамнестических и клинических данных о паркинсонизме другой этиологии. Компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ) головы не выявляют существенных изменений при болезни Паркинсона, но позволяют исключить другие заболевания.

Паркинсонизм при других дегенеративных и наследственных заболеваниях отличает наличие дополнительных неврологических нарушений (например, парез взора при прогрессирующем надъядерном параличе, мозжечковые и пирамидные расстройства при множественной системной атрофии), нередко симметричное развитие симптомов, отсутствие эффекта или незначительный эффект от препаратов леводопы. Диагноз лекарственного паркинсонизма основывается на анамнестических данных (например, развитие паркинсонизма на фоне лечения нейролептиками). Сосудистый паркинсонизм (редкая форма) может развиться после инсульта в области ножки мозга или базальных ганглиев, что подтверждается данными КТ или МРТ головы, однако чаще после перенесенных инсультов наблюдаются нарушения походки и изменения мышечного тонуса, которые ошибочно расцениваются как паркинсонизм. Прогноз при паркинсонизме в рамках других дегенеративных заболеваний плохой, а при остальных формах паркинсонизма определяется основным заболеванием.

Тяжело начать и закончить движение.

При легких проявлениях болезни Паркинсона (например, незначительный тремор в руке) можно рекомендовать только достаточную физическую активность и периодическое наблюдение у врача. В тех случаях, когда двигательные нарушения вызывают профессиональную или бытовую дезадаптацию больного, назначаются противопаркинсонические средства изолированно или в комбинации. Выбор препаратов определяется возрастом больного и формой заболевания.

У пациентов моложе 70 лет с преобладанием акинезии и ригидности лечение начинают с агонистов дофаминергических рецепторов, селегелина или амантадина (возможно сочетание этих препаратов). Агонисты дофаминовых рецепторов — прамипексол (мирапекс), пирибедил (проноран) или бромокриптин (парлодел) назначают с малых доз (0,25 мг мирапекса, 50 мг пронорана или 2,5 мг парлодела) с их постепенным увеличением до получения эффекта (максимально — до 6 мг мирапекса, 150 мг пронорана или 30–60 мг парлодела в сутки). Селегелин (юмекс, ниар, депренил) — селективный ингибитор моноаминоксидазы типа В — тормозит расщепление дофамина в стриатуме, что повышает его концентрацию в дофаминергических синапсах. Селегелин используется по 5 мг 2 раза в сутки. Амантадин стимулирует выброс дофамина из пресинаптических окончаний и уменьшает обратный захват дофамина в синапсе, он назначается по 100 мг 2–3 раза в сутки. При недостаточной эффективности агонистов дофаминергических рецепторов, амантадина и селегелина переходят к препаратам леводопы, которая преобразуется в головном мозге в дофамин и частично компенсирует его дефицит. Препараты леводопы используют в сочетании с ингибитором периферической декарбоксилазы (карбидопа, бенсеразид) в виде фирменных препаратов (наком, синемет, мадопар), имеются быстро растворимые (растворимый мадопар) и пролонгированные формы препаратов (синемет CR, мадопар HBS). Лечение начинают с малых доз (100 мг/сут леводопы) и постепенно увеличивают дозу (не более чем на 100 мг каждые 3 дня) до получения положительного эффекта, как правило, до 300–500 мг/сут в 2–4 приема во время или после еды. Препараты леводопы представляют наиболее

эффективное противопаркинсоническое средство, однако постепенно их эффект ослабевает, требуются все большие дозы препарата, возникают побочные эффекты, из которых наиболее часты дискинезии и резкое колебание двигательной активности в зависимости от приема леводопы — феномен «включения — выключения» (они отмечаются более чем у 50% больных через 5 лет лечения). При их развитии может помочь дробление дозы до 5–6 приемов, использование *пролонгированных форм* леводопы; для быстрого эффекта при обездвиженности применяют растворимый мадопар. Во многих случаях эффективна комбинация препаратов леводопы и агонистов дофаминовых рецепторов.

У больных старше 70 лет лечение рекомендуется сразу начинать с препаратов леводопы, потому что у них другие препараты менее эффективны и часто вызывают соматические и психические нежелательные побочные эффекты.

У пациентов моложе 60 лет с дрожательной или ригидно-дрожательной формой паркинсонизма можно использовать антихолинергические препараты: тригексифенидил (циклодол, паркопан), бипериден (акинетон) в дозе 2–10 мг/сут. Учитывая побочные эффекты (заторможенность мышления, нарушения памяти, спутанность сознания, галлюцинации), их применение должно быть ограничено у лиц пожилого возраста, особенно при наличии интеллектуально-мнестических расстройств.

При болезни Паркинсона также можно использовать ингибиторы катехол-О-аминотрансферазы, повышающие содержание дофамина в головном мозге — энтакопон, толкапон по 100–200 мг 3 раза в сутки. При нарушениях сна целесообразно назначать амитриптилин (по 10–50 мг на ночь), обладающий антихолинергической активностью. Для уменьшения дрожания можно применять пропранолол (анаприлин) по 40–120 мг/сут и другие β-адреноблокаторы. Хирургические методы лечения используются сравнительно редко при неэффективности лекарственной терапии. Вентролатеральная таламотомия может быть эффективна при одностороннем дрожании, паллидотомия способна уменьшить симптомы паркинсонизма.

При развитии лекарственного паркинсонизма снижают дозу препарата, например нейролептика, и/или назначают антихолинергические средства. Лечение паркинсонизма в рамках других дегенеративных заболеваний проводится аналогично терапии болезни Паркинсона, но оно мало эффективно. При остальных формах паркинсонизма, включая сосудистый, лечение направлено на основное заболевание.

Эссенциальный тремор — самое частое заболевание экстрапирамидной системы, имеющее аутосомно-доминантное наследование. Среди лиц старше 40 лет эссенциальный тремор встречается в 0,5–5,5% популяции. Заболевание имеет семейный характер, но нередко встречаются спорадические случаи. Эссенциальный тремор обычно появляется в среднем возрасте, но иногда уже в юношеском или только в пожилом (сенильный тремор).

В отличие от паркинсонизма, для которого характерен тремор покоя, при этом заболевании доминирует позный и акционный тремор. Чаще наблюдается дрожание рук, головы, значительно реже оно распространяется на ноги. Тремор обычно двусторонний, хотя иногда асимметричен. Дрожание усиливается при эмоциональных реакциях, исчезает или значительно ослабевает в состоянии покоя. Частота тремора колеблется от 4 до 12 Гц (чаще 8–10 Гц). В большинстве случаев дрожание является единственным симптомом заболевания, хотя у больных иногда отмечаются легкие проявления мозжечковой атаксии при ходьбе и стоянии, небольшая гипокинезия или ригидность. Заболевание носит статический характер или медленно прогрессирует, но в большинстве случаев существенно не снижает трудоспособность больных, хотя может мешать в быту (еда, шитье, письмо) и приводить к социальной дезадаптации. У многих больных прием алкоголя вызывает временное уменьшение дрожания, что может послужить поводом к его регулярному употреблению.

При эссенциальном треморе часто эффективен β-адреноблокатор пропранолол (анаприлин, обзидан). Начальная доза составляет 60 мг в сутки, терапевтический эффект достигается дозой от 120 мг до 320 мг в сутки под контролем частоты сердечных сокращений и артериального давления.

Могут помочь и пролонгированные β-адреноблокаторы, например атенолол по 25–100 мг/сут. При отсутствии эффекта β-адреноблокаторов можно использовать противоэпилептические препараты: гексамидин (примидон) по 50–1000 мг/сут или клоназепам по 0,5–6 мг/сут. Лекарственное лечение целесообразно, когда тремор вызывает существенные трудности в быту или при работе; возможен и периодический прием препаратов.

Тики — непроизвольные быстрые стереотипные сокращения отдельных мышц, которые внешне напоминают нормальные произвольные движения. Распространенность тиков составляет среди детей младшего школьного возраста 5–25%, среди всего населения 0,1–1%.

Моторные тики проявляются чаще в виде моргания, зажмуривания, подергивания головой, пожимания плечами, вокальные тики — в виде покашливания, фырканья и похрюкивания, выкрикивания слов, иногда нецензурных. Тики могут быть локальными (чаще в области лица) и генерализованными. Первичные тики обычно появляются в детском или подростковом возрасте, нередко им сопутствует нарушение внимания и избыточная двигательная активность — синдром гиперактивности. Тики обычно усиливаются при волнении, во время отдыха, но ослабевают при занятии ребенка интересным ему делом или игрой. Тики у большинства больных наблюдаются только в детском и подростковом возрасте. Если тики сохраняются или появляются в зрелом возрасте, они обычно не усиливаются и не приводят к инвалидизации больного даже в случае генерализованной формы заболевания (синдром Туретта) — сочетания моторных и вокальных тиков (покашливание, фырканье, произнесение непристойных слов и др.) с нарушением поведения.

Вторичные тики возникают при приеме препаратов леводопы, нейролептиков, психостимуляторов, они возможны при дегенеративных заболеваниях нервной системы, черепно-мозговой травме, перинатальной энцефалопатии. Преходящие сокращения круговой мышцы глаза нередко встречаются у здоровых людей при переутомлении, волнении и не расцениваются как патологическое состояние.

Лечение вторичных тиков — терапия основного заболевания или отмена либо уменьшение дозы препарата, вызывающего тики. При первичных тиках у большинства детей не требуется лекарственного лечения, большое значение имеют рациональная организация учебы и отдыха, благоприятный семейный климат; в случае психологических проблем у ребенка показана консультация детского психолога или психиатра. При выраженных тиках можно использовать нейролептики (блокаторы дофаминовых рецепторов): тиаприд (по 100–900 мг/сут), галоперидол (0,5–6 мг/сут) или пимозид (1–10 мг/сут) либо противоэпилептический препарат клоназепам (0,25–2 мг/сут), но желательно в виде непродолжительных курсов (до 1–2 мес.) из-за возможности привыкания и побочных эффектов.

Дистония (мышечная дистония) проявляется непроизвольными медленными длительными сокращениями мышц, вызывающими сгибание, разгибание или вращение отдельных частей тела с развитием патологических поз туловища и конечностей. Дистония может наблюдаться только в одной части тела (фокальная), в двух рядом расположенных областях (сегментарная) или в различных мышцах туловища, лица и конечностей (генерализованная).

Мышечная дистония может иметь идиопатический или наследственный генез (первичная мышечная дистония), ее распространенность составляет 3–4 случая на 100 тыс. населения. Симптоматические формы дистонии возникают при паркинсонизме, рассеянном склерозе, перинатальной энцефалопатии (детском церебральном параличе), черепно-мозговой травме, приеме лекарственных препаратов (антипсихотических средств, препаратов леводопы, противоэпилептических средств и др.), психических заболеваниях.

Первичная мышечная дистония часто развивается в детском возрасте с дистонии ноги или руки, но постепенно становится генерализованной (торсионная дистония). Чем более ранний дебют болезни, тем более вероятно ее тяжелое течение и генерализация, напротив, при развитии дистонии в зрелом возрасте она проявляется фокальными или сегментарными нарушениями и очень редко генерализует-

ся. Больные обычно отмечают, что определенные позы или корригирующие жесты (например, прикосновение пальца к щеке) могут уменьшить степень двигательных нарушений (кривошеи). Проявления дистонии часто увеличиваются при эмоциональном напряжении и полностью проходят во время сна или общего наркоза. Клиническое обследование выявляет изменение мышечного тонуса, которое может меняться от гипертонии до гипотонии. При генерализованных формах (торсионная дистония) в результате неравномерного напряжения различных мышечных групп туловище сгибается в сторону, вперед или кзади, закручивается вдоль продольной оси, голова отклоняется вперед или набок, конечности неестественно сгибаются или разгибаются; все тело принимает вычурное, необычное положение. Несмотря на грубые нарушения позы, больные длительное время могут передвигаться самостоятельно, однако постепенно они утрачивают способность ходить и становятся прикованными к постели.

При фокальных и сегментарных формах, возникших в зрелом возрасте, хотя заболевание и может инвалидизировать больного, оно существенно не снижает продолжительности жизни. *Спастическая кривошея* — наиболее частый вариант фокальной дистонии; почти в половине случаев у больных наблюдается и тремор головы. *Блефароспазм* проявляется непроизвольным зажмуриванием глаз вследствие сокращения круговой мышцы глаза и может сочетаться с дистонией других мимических мышц, жевательных мышц, а также мышц языка, гортани, шеи. Оромандибулярная дистония характеризуется непроизвольным спазмом мышц рта, нижней челюсти, языка, что приводит к сжиманию рта, тризму, скрежетанию зубами, высовыванию языка. К фокальным формам дистонии относится также «писчий спазм» — судорожное сокращение пальцев кисти во время письма.

Лечение при симптоматических формах основывается на терапии основного заболевания или на коррекции принимаемых препаратов, чаще психотропных средств, либо их отмене. При генерализованной первичной форме может дать эффект применение препаратов леводопы (наком, си-

немет, мадопар) с постепенным увеличением дозы от 100 до 1000 мг/сут, использование антихолинергических средств (циклодол до 10–12 мг/сут). В части случаев помогают миорелаксант баклофен в дозе до 60–75 мг/сут, бензодиазепины (клоназепам, диазепам) и противоэпилептические препараты (карбамазепин, депакин) в индивидуально подобранных дозах. При фокальных и сегментарных формах может значительно уменьшить степень дистонии местное внутримышечное введение ботулинического токсина типа А (ботокс, диспорт), эффект которого сохраняется в течение 3–6 мес. При отсутствии эффекта от лекарственной терапии иногда используют хирургическое лечение (таламотомия, билатеральная паллидотомия).

Хорея проявляется беспорядочными, отрывистыми движениями в мышцах конечностей, туловища и лица. Движения все время сменяют друг друга в неопределенной последовательности, напоминая произвольные, но вычурные целенаправленные действия. У больных наблюдаются непроизвольные гримасы, хаотичные движения конечностей, туловища, шумное дыхание, пошатывание при ходьбе. В промежутках между непроизвольными движениями мышечный тонус в пораженных конечностях снижен. При выраженном гиперкинезе затрудняется любой двигательный акт из-за массы непроизвольных движений, нарушается речь из-за непроизвольного причмокивания губами, языком, шмыганья носом.

Хорея наблюдается при наследственных заболеваниях (болезнь Гентингтона, гепатоцеребральная дистрофия и др.), перинатальной энцефалопатии (гиперкинетическая форма детского церебрального паралича), приеме лекарственных средств (нейролептики, противопаркинсонические препараты, трициклические антидепрессанты, оральные контрацептивы и др.), интоксикациии (алкоголь, окись углерода, марганец и др.), метаболических нарушениях (гипертиреоз, гипопаратиреоз, гипер- и гипонатриемия, гипокальциемия, гипо- и гипергликемия и др.), системных заболеваниях соединительной ткани (ревматизм, системная красная волчанка — малая хорея), беременности.

В профилактике наследственных форм хореи (болезни Гентингтона) большое значение имеет медико-генетическое консультирование семей, где имеются такие больные. Хорея, вызванная приемом лекарственных средств, проходит после их отмены. У детей возможно развитие при ревматической лихорадке малой хореи, которая обычно полностью регрессирует. Хорея у беременных также имеет доброкачественное течение, ее симптомы регрессируют после разрешения беременности.

Лечение хореического гиперкинеза проводится нейролептиками (галоперидол, пимозид и др.) в индивидуально подбираемых дозах. Важна терапия основного заболевания, если это возможно.

Атетоз обычно возникает вследствие перинатального поражения полосатых тел. Наблюдаются медленные червеобразные движения, часто приводящие к чрезмерному разгибанию пальцев рук и ног, а также периодическое повышение мышечного тонуса. Мышечный спазм чаще всего возникает в дистальных отделах конечностей. Непроизвольные движения мышц лица и языка вызывают гримасы, возможны внезапные приступы смеха или плача. Атетоз может быть как односторонним, так и двусторонним (двойной атетоз). Вследствие гиперкинеза произвольные движения чаще существенно нарушены. В промежутках между непроизвольными движениями мышечный тонус может быть повышен или снижен. От хореи атетоз отличается более медленной скоростью непроизвольных движений и меньшей распространенностью, однако у части пациентов гиперкинез имеет черты как хореи, так и атетоза (хореоатетоз). Интеллект некоторых больных сохранен даже при выраженном гиперкинезе.

Баллизм обычно проявляется односторонними нарушениями (гемибаллизм) вследствие поражения противоположного субталамического ядра, например после церебрального инфаркта. Наблюдаются непроизвольные размашистые движения, особенно в мышцах плечевого и тазового пояса.

Миоклонус проявляется быстрыми кратковременными сокращениями отдельных мышц или их групп. Миоклонус обычно наблюдаются как в покое, так и при произвольных

движениях, и усиливаются при волнении. Он может быть генерализованным или проявляться только в отдельных мышцах лица, языка или мягкого неба. Миоклонус обычно не нарушает произвольные движения и не ограничивает двигательные возможности больного.

Таблица 3.1

Экстрапирамидные расстройства. Паркинсонизм

<table>
<tr><td colspan="2">Локализация поражения</td><td colspan="2">Дофаминергические нейроны черной субстанции и полосатого тела</td></tr>
<tr><td colspan="2">Содержание нейромедиаторов</td><td colspan="2">Дефицит дофамина в полосатом теле</td></tr>
<tr><td colspan="2">Основные причины</td><td colspan="2">Болезнь Паркинсона — 80 %.
Другие дегенеративные заболевания ЦНС — 10 %.
Лекарственный паркинсонизм — 8 %</td></tr>
<tr><td colspan="2">Симптомы</td><td colspan="2">Основные: гипокинезия, ригидность, тремор покоя, позные расстройства.
Дополнительные: деменция, депрессия, вегетативные нарушения</td></tr>
<tr><td colspan="4">Лечение</td></tr>
<tr><td>Основное</td><td colspan="3"></td></tr>
<tr><td>Препараты леводопы: наком, мадопар, синемет</td><td>Агонисты дофаминергических рецепторов: мирапекс, проноран, парлодел</td><td>Амантадин (мидантан).
Селегелин (юмекс, ниар).
Амитриптилин</td><td>Антихолинергические средства (при треморе и отсутствии когнитивных расстройств): тригексифенидил (циклодол, паркопан), бипериден (акинетон)</td></tr>
</table>

Таблица 3.2

Экстрапирамидные расстройства. Гиперкинезы

Тип гиперкинеза	Основные симптомы и клинические формы	Причины
Эссенциальный тремор	Двусторонний постуральный тремор, чаще рук и головы. В части случаев легкие проявления гипокинезии и интенционный (мозжечковый) тремор	Наследственное заболевание

Окончание табл. 3.2

Тип гиперкинеза	Основные симптомы и клинические формы	Причины
Тики	Моторные тики: быстрые стереотипные сокращения отдельных мышц. Вокальные тики: покашливание, фырканье, выкрикивание слов. Локальные тики (чаще в лице) в школьном возрасте. Генерализованные тики (синдром Туретта). Вторичные тики	Тревожное расстройство. Семейное заболевание. Различные заболевания, прием лекарств
Хорея	Быстрые беспорядочные, отрывистые движения в мышцах лица, туловища и конечностей. Мышечный тонус часто снижен. Хорея Гентингтона Малая хорея Хорея беременных	Наследственное заболевание. Ревматизм, беременность, различные заболевания и интоксикации
Мышечная дистония	Медленные длительные сокращения мышц, вызывающие патологические позы. Генерализованная форма (дебют чаще в детском и молодом возрасте). Фокальные и сегментарные формы: спастическая кривошея, блефароспазм, оромандибулярная дистония, писчий спазм. Симптоматические формы	Наследственное заболевание. Причина не ясна Различные заболевания, прием лекарственных средств
Атетоз	Медленные червеобразные движения, часто приводящие к чрезмерному разгибанию кистей и пальцев рук; периодическое повышение мышечного тонуса	Перинатальное поражение головного мозга
Баллизм	Размашистые движения в мышцах плечевого и тазового пояса, чаще односторонние (гемибаллизм)	Поражение субталамического ядра
Миоклонус	Быстрые кратковременные сокращения отдельных мышечных групп	Наследственные заболевания

Тема 4

Координация движений и ее расстройства

Краткая анатомия и физиология координации движений

Точность и плавность произвольных движений обеспечиваются взаимодействием мозжечка, базальных ганглиев и коры большого мозга. Кроме того, для поддержания равновесия и ходьбы необходима сохранность функции лабиринта, проприорецепторов мышц и зрения. Поражение любого из этих отделов нервной системы, обеспечивающих координацию движений, приводит к ее нарушению. Мозжечок в определенной степени может рассматриваться как центр координации движений.

В мозжечке выделяют два полушария и червь. Каждое полушарие мозжечка имеет кору и глубоко расположенные ядра: ядро шатра, шаровидное, пробковидное и зубчатое ядра. Все поступающие в мозжечок импульсы заканчиваются в коре мозжечка. Клетки Пуркинье коры мозжечка передают эфферентную импульсацию из коры к глубоким ядрам, из которых формируются нисходящие двигательные мозжечковые тракты. Мозжечок соединяется со стволом головного мозга посредством трех пар ножек: верхние мозжечковые ножки располагаются на уровне среднего мозга, средние — на уровне моста, нижние — на уровне продолговатого мозга. Ножки мозжечка состоят из волокон, по которым импульсы идут к мозжечку или исходят от него.

Выделяют три основных пути, по которым поступает импульсация в мозжечок. От вестибулярных ядер ствола

головного мозга через нижние мозжечковые ножки поступает афферентная импульсация в вестибулоцеребеллюм (наиболее древний в филогенетическом отношении отдел мозжечка), что обеспечивает поддержание равновесия. От проприорецепторов мышц и сухожилий поступает афферентная импульсация по спинно-церебеллярным путям через нижние и верхние ножки в передние отделы червя и прилегающие к нему зоны — спиноцеребеллюм, что обеспечивает поддержание позы (положения тела), регуляцию мышечного тонуса, а также точность движений конечностей. От коры большого мозга (преимущественно лобных долей) по корково-мостовым путям и далее через средние мозжечковые ножки поступает импульсация в среднюю часть червя и полушария мозжечка — неоцеребеллюм, что обеспечивает координацию движений, инициируемых на уровне коры больших полушарий.

Двигательные пути берут начало от коры мозжечка (главным образом клеток Пуркинье), идут к глубоким ядрам мозжечка и от них к коре большого мозга и некоторым ядрам ствола мозга. Двойной перекрест двигательных путей приводит к тому, что мозжечок влияет на двигательную функцию гомолатеральных конечностей (один перекрест совершают волокна, идущие от мозжечка к ядрам ствола и коре большого мозга, второй перекрест совершают нисходящие волокна от ядер ствола и коры большого мозга к спинальным мотонейронам). Основными двигательными путями мозжечка являются (1) перекрещенный зубчато-красноядерно-таламический и зубчато-таламические пути, проходящие через верхние ножки мозжечка и заканчивающиеся в вентролатеральных ядрах таламуса, откуда берут начало пути, идущие в пре- и постцентральные извилины коры; (2) шатрово-вестибулярные пути, идущие через нижние ножки к вестибулярным ядрам и ретикулярной формации ствола головного мозга. Вследствие этого мозжечок воздействует на мотонейроны спинного мозга через нисходящие пути двигательной коры больших полушарий (корково-спинномозговой путь) и ядер ствола (красноядерно-спинномозговой, вестибулоспинномозговой и ретикуло-спинномозговой пути).

В обеспечении мозжечком координации движений большое значение придается кольцу обратной связи между мозжечком и корой больших полушарий: кора больших полушарий (корково-мостовые пути) → ядра моста (мосто-мозжечковые пути) → кора мозжечка (зубчато-красноядерно-таламический и зубчато-таламические пути) → таламус (таламо-кортикальные пути) → кора больших полушарий.

Таким образом, мозжечок получает информацию от различных отделов нервной системы (проприорецепторы мышц и сухожилий, вестибулярный аппарат, кора большого мозга) и, анализируя ее, модулирует эфферентную импульсацию, направляющуюся к спинальным мотонейронам по нисходящим путям от двигательной коры больших полушарий и ядер ствола. Мозжечок обеспечивает равновесие тела, мышечный тонус и возможность выполнения точных движений.

Исследование координации (выявление ее нарушений)

Для исследования походки обследуемого просят пройти прямо с открытыми глазами, а затем и с закрытыми. Также исследуют ходьбу по одной линии (пятка к носку) — *тандемную* ходьбу. Можно исследовать *фаланговую* походку — шаговые движения в сторону (одна нога отставляется в сторону, затем к ней приставляется другая нога) и ходьбу по кругу.

Устойчивость проверяется в пробе Ромберга: обследуемого просят плотно сдвинуть стопы, голову слегка приподнять, руки поднять до горизонтального уровня, вначале стоять с открытыми глазами, а затем закрыть глаза. Для выявления минимальных нарушений можно использовать усложненную пробу Ромберга, при которой обследуемый ставит пятку одной стопы к носку другой (в одну линию).

Проба Бабинского: из положения лежа на кушетке без подушки обследуемого просят сесть, скрестив руки на груди и не сгибая ног в коленных суставах.

Пальценосовая проба: обследуемого просят вытянуть руки вперед и указательным пальцем сначала одной, а затем и другой руки попасть в кончик своего носа; пробу выпол-

няют последовательно с открытыми и закрытыми глазами. Вариантами могут быть пальцемолоточковая и пальцепальцевая пробы, когда обследуемого просят попасть соответственно в молоточек или палец исследователя.

Для исследования диадохокинеза обследуемого просят согнуть руки в локтевых суставах до прямого угла, пальцы развести и слегка согнуть и в таком положении быстро совершать пронацию и супинацию обеих кистей. Для выявления нарушений соразмерности движений (дисметрии) используются различные пробы: а) обследуемого просят вытянуть вперед руки ладонями кверху и развести пальцы, а по команде исследователя быстро повернуть кисти ладонями вниз; б) обследуемого просят вытянуть руки вперед, закрыть глаза, затем поднять одну руку вверх и опустить до прежнего горизонтального уровня; в) обследуемого просят взять неврологический молоточек за рукоятку в одну руку, а большим и указательным пальцем другой руки поочередно сжимать широкую и узкую часть молоточка.

Пяточно-коленная проба: в положении лежа на спине обследуемого просят поднять одну выпрямленную ногу, затем попасть пяткой по колену другой ноги и, слегка прикасаясь, провести пяткой по передней поверхности голени.

Симптомы нарушений координации. Нарушение точности, плавности и соразмерности движений, которое не вызвано снижением мышечной силы (парезом), расценивается как нарушение координации, или атаксия.

Атаксия проявляется расстройством походки (обычная, тандемная и фаланговая ходьба), нарушением равновесия в положении стоя (проба Ромберга) и сидя, утратой точности, плавности и соразмерности движений верхних и нижних конечностей, что выявляется при выполнении проб на диадохокинез и дисметрию, пальценосовой и пяточно-коленной проб.

Степень атаксии варьирует от легкой формы в виде минимальных нарушений при выполнении специальных проб до значительной выраженности, приводящей больного к утрате способности ходить, стоять и элементарно себя обслуживать.

Типы атаксии (синдромы). Выделяют мозжечковую, сенситивную, вестибулярную и лобную атаксии.

Мозжечковая атаксия возникает при поражении мозжечка и его проводяших путей. Основные проявления: (1) нарушение координации движений в конечностях, (2) расстройство равновесия и походки (туловищная атаксия), (3) мышечная гипотония, дизартрия и нистагм.

Атаксия при поражении мозжечка выражается в нарушении плавности, точности и соразмерности движений в верхних и нижних конечностях. При выраженной степени атаксии больной не способен есть, писать и одеваться, несмотря на достаточную мышечную силу в конечностях. Легкая степень атаксии становится более очевидной при совершении быстрых чередующихся движений. Характерным признаком поражения мозжечка служит относительно ритмичное колебание (дрожание) пальца руки или ноги при приближении к цели, что наблюдается при выполнении пальценосовой (пальцемолоточковой, пальцепальцевой) и пяточно-коленной проб и определяется как «интенционный тремор». При произвольных движениях в конечностях и выполнении проб может наблюдаться и высокоамплитудный тремор в проксимальных отделах конечностей, который обычно расценивается как особая разновидность интенционного тремора — «рубральный тремор». При выполнении пробы на диадохокинез не получается быстро чередовать супинацию и пронацию кисти — дисдиадохокинез. Больному не удается быстро и соразмерно выполнять движения (дисметрия): а) быстро и точно повернуть вниз ладони вытянутых вперед рук из положения кверху, б) соразмерно опустить до горизонтального уровня руку, поднятую вверх, в) большим и указательным пальцем руки поочередно и соразмерно сжимать широкую и узкую часть молоточка. Нарушение координации приводит к неровности почерка, иногда к увеличению букв (макрография).

При выраженной степени атаксии больной не способен ходить, стоять и иногда даже сидеть без посторонней помощи. При умеренной степени атаксии больной неустойчив в положении стоя и сидя; ходит, широко расставляя ноги;

отмечается неравномерность шагов по длине и направлению («пьяная» походка»), при одностороннем поражении наблюдается падение в сторону пораженного полушария мозжечка. В пробе Ромберга больной неустойчив с открытыми глазами, при закрывании глаз шаткость увеличивается лишь незначительно. При выполнении пробы Бабинского больному не удается сесть из положения лежа без помощи рук, потому что ноги заносятся вверх — асинергия Бабинского.

При поражении мозжечка может наблюдаться и нарушение речи по типу дизартрии в виде замедления и нечеткости речи или «скандированной» речи, характеризующейся фрагментарностью слов (произношением слов по слогам как при чтении некоторых стихов), а также изменением силы (ослаблением или усилением) произношения отдельных слогов. «Скандированная» речь патогномонична для поражения мозжечка.

При поражении срединных структур мозжечка может возникать ритмический тремор головы и туловища с частотой 3–4 Гц (титубация). При поражении мозжечка часто наблюдаются непроизвольные ритмичные движения глазных яблок — нистагм, который можно расценить как своеобразный интенционный тремор глазных мышц. Нистагм обычно горизонтальный — при взгляде в стороны и вертикальный — при взгляде вверх, совпадает с направлением движения глазных яблок.

Сенситивная атаксия возникает при поражении проводников суставно-мышечного чувства (периферические нервы, задние корешки, задние канатики спинного мозга, зрительный бугор, теменная доля). При сенситивной атаксии нарушены (1) равновесие и походка, (2) точность произвольных движений в конечностях, (3) суставно-мышечное чувство. Утрата чувствительности приводит обычно к мышечной гипотонии и гипорефлексии вследствие разрыва периферического или центрального звена рефлекса. При полной утрате суставно-мышечного чувства поддержание равновесия и ходьба становятся невозможными; при ее частичной утрате больной вынужден широко расставлять ноги, наблюдаются неравномерность длины шага и силы давления

стопой на поверхность, несоотвествие длины шага и высоты подъема ноги, часто отмечается громкий хлопающий звук шага. Координация движений существенно зависит от зрительного контроля, при ходьбе больной внимательно смотрит вниз под ноги.

Характерно усиление атаксии при закрывании глаз. Больной может быть относительно устойчив при ходьбе и в пробе Ромберга с открытыми глазами в светлом помещении, но теряет равновесие при закрывании глаз или в темноте. При выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб может не отмечаться существенных нарушений при зрительном контроле, но при закрывании глаз характерно промахивание. При сенситивной атаксии, в отличие от мозжечковой, не наблюдается интенционного тремора при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб, нет дизартрии и нистагма.

Вестибулярная атаксия возникает при поражении периферического вестибулярного аппарата, кохлеовестибулярного нерва, вестибулярных ядер или путей в стволе мозга. Проявляется головокружением, нарушением равновесия при ходьбе, в положении стоя (проба Ромберга) и сидя. Характерны тошнота и рвота, усиление головокружения и неустойчивости при движениях головой. Больной идет осторожно, испытывает неуверенность, особенно при поворотах и движениях головой, ходьбе по скользкой или неровной поверхности; координация движений существенно зависит от зрительного контроля. При вестибулярной атаксии не нарушены координаторные пробы в конечностях, сохранено суставно-мышечное чувство, нет дизартрии, мышечной гипотонии и гипорефлексии, что отличает ее от мозжечковой и сенситивной атаксии.

Лобная атаксия (апраксия ходьбы) возникает при поражении лобных долей мозга вследствие повреждения лобно-мостомозжечковых связей. Проявляется нарушением равновесия при ходьбе и стоянии, нередко отмечается снижение критики и интеллекта (деменция). При стоянии и ходьбе часто наблюдается сгибательная поза, основание опоры при стоянии и ходьбе несколько расширено, больной ходит мед-

ленно, мелкими шаркающими шагами. При умеренной степени нарушений походка может улучшаться, когда вместе с больным идет здоровый человек, что позволяет больному идти в ногу с помощником. В отличие от мозжечковой атаксии нет интенционного тремора при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб, нет нистагма и дизартрии. В отличие от сенситивной атаксии нет нарушений суставно-мышечного чувства, сильной зависимости степени нарушений от зрительного контроля.

При прогрессировании лобной атаксии нарастают затруднения в начале ходьбы, и в конечном итоге больной теряет способность стоять (астазия) и ходить (абазия), сидеть и даже поворачиваться в постели. Лобная атаксия часто сочетается с деменцией и другими симптомами поражения лобной доли (симптомы орального автоматизма, хватательный рефлекс, феномен противодержания сопротивления и другие).

В части случаев возможна смешанная атаксия, например мозжечковая и сенситивная, когда у больного поражаются мозжечок и задние канатики спинного мозга. В этом случае типичные проявления мозжечковой атаксии, например интенционный тремор, сочетается с нарушением суставно-мышечного чувства и значительным ухудшением координации при закрывании глаз, что характерно для сенситивной атаксии.

Локализация поражения при атаксии (топический диагноз). Мозжечковая атаксия может наблюдаться при поражении мозжечка и любых его афферентных и эфферентных путей.

При поражении полушария мозжечка атаксия возникает в конечностях на стороне поражения (гомолатеральной стороне), поэтому односторонняя мозжечковая атаксия указывает на гомолатеральное поражение полушария мозжечка или идущих от него путей. При ходьбе и стоянии (проба Ромберга) туловище отклоняется в сторону пораженного полушария мозжечка. Поражение ножек мозжечка приводит к тем же симптомам, которые возникают при более об-

ширных поражениях полушарий мозжечка. Важно отметить, что поражение значительной части полушария мозжечка может протекать без заметных двигательных нарушений вследствие больших компенсаторных способностей непораженной части. Высокоамплитудный «рубральный» тремор указывает на поражение красного ядра или верхних ножек мозжечка, где проходят двигательные мозжечковые пути. При поражении спинно-церебеллярных путей в отличие от поражения мозжечка и его двигательных путей обычно отсутствуют нистагм и дизартрия.

При поражении червя мозжечка могут наблюдаться только нарушение равновесия и ходьбы, дизартрия и нистагм без атаксии в конечностях.

Анализ локализации поражения нервной системы при сенситивной, вестибулярной и лобной атаксии проводится в темах, посвященных соответственно расстройствам чувствительности (см. тему 1), вестибулярной функции (см. тему 6) и поражению коры большого мозга (см. тему 10).

Причины мозжечковой атаксии. Острое развитие атаксии может быть вызвано острым нарушением мозгового кровообращения в мозжечке или стволе мозга (кровоизлияние или инфаркт), отравлением алкоголем, барбитуратами или противоэпилептическими препаратами (карбамазепин, фенитоин и др.), энцефалитом с поражением мозжечка. Быстро нарастающая атаксия чаще обусловлена рассеянным склерозом, опухолью головного мозга, хронической алкогольной интоксикацией. Медленно прогрессирующая атаксия наблюдается при наследственных и идиопатических дегенеративных заболеваниях с поражением мозжечка, а также при рассеянном склерозе и полиневропатиях.

При подозрении на наследственный характер атаксии показано генетическое исследование.

Лечение атаксии основывается на терапии основного заболевания. При наследственных и идиопатических дегенеративных атаксиях нет эффективного лечения. Большое значение имеют лечебная гимнастика и социально-бытовая адаптация больного.

Таблица

Атаксии

Методы исследования (выявления атаксии)	Ходьба обычная, тандемная и фаланговая. Проба Ромберга. Проба Бабинского. Пальценосовая проба, пробы на диадохокинез и дисметрию. Пяточно-коленная проба		
Основные симптомы атаксии	Нарушение равновесия, неустойчивость при ходьбе и в пробе Ромберга. Асинергия Бабинского. Промахивание и интенционный тремор при выполнении пальценосовой пробы, дисметрия, дисдиадохокинез. Промахивание и интенционный тремор при выполнении пяточно-коленной пробы		
Тип атаксии (синдромы)			
Мозжечковая	*Сенситивная*	*Вестибулярная*	*Лобная*
Нарушение равновесия, неустойчивость при ходьбе и в пробе Ромберга. Асинергия Бабинского. Промахивание и интенционный тремор при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб, дисметрия, дисдиадохокинез. Дизартрия. Нистагм. Мышечная гипотония	Нарушение равновесия, неустойчивость при ходьбе и в пробе Ромберга. Промахивание при выполнении пальценосовой и пяточно-коленной проб. Нарушение суставно-мышечного чувства, усиление степени атаксии при закрывании глаз. Мышечная гипотония, гипорефлексия	Нарушение равновесия, неустойчивость при ходьбе и в пробе Ромберга. Вестибулярное головокружение, тошнота, рвота. Нистагм	Нарушение равновесия, неустойчивость при ходьбе и в пробе Ромберга. Симптомы орального автоматизма, хватательный рефлекс; снижение интеллекта

Окончание табл.

Локализация поражения			
Мозжечок, ножки мозжечка, проводящие пути в стволе головного мозга и в спинном мозге	Проводники суставно-мышечного чувства: периферические нервы, задние корешки, задние канатики, зрительный бугор, теменная доля	Периферический вестибулярный аппарат, кохлеовестибулярный нерв, вестибулярные ядра и пути в стволе головного мозга	Лобные доли, лобно-мосто-мозжечковые пути

Тема 5

Синдромы поражения спинного мозга, его корешков и периферических нервов

Краткие анатомические данные

Спинной мозг находится в позвоночном канале, его длина составляет 42–46 см, диаметр — 10–14 мм (рис. 4). От спинного мозга отходят 31–33 пары спинномозговых нервов, участки между ними определяют как сегменты спинного мозга. В спинном мозге выделяют следующие отделы: шейный (8 сегментов, C_1–C_8), грудной (12 сегментов, Th_1–Th_{12}), поясничный (5 сегментов, L_1–L_5), крестцовый (5 сегментов, S_1–S_5) и копчиковый (3 сегмента, Co_1–Co_3). У взрослого человека спинной мозг оканчивается примерно на уровне L_I или L_{II} позвонка. Несоответствие между сегментами спинного мозга и соответствующими позвонками увеличивается по мере приближения к его окончанию — конусу спинного мозга; на шейном уровне оно составляет один позвонок, на верхнегрудном — два позвонка, на нижнегрудном — три позвонка. Утолщение спинного мозга наблюдается на уровне сегментов C_4 и Th_1 (шейное утолщение) и L_2 и S_3 (поясничное утолщение) и вызвано тем, что на этих уровнях спинного мозга корешки формируют в дальнейшем плечевое сплетение, иннервирующее руки, и пояснично-крестцовое сплетение, иннервирующее ноги.

На поперечном сечении спинного мозга видно серое вещество, имеющее форму бабочки; в сером веществе выделяют передние, задние, а на грудном и крестцовом уровнях и боковые рога (рис. 5). Спинной мозг делится на две симметричные

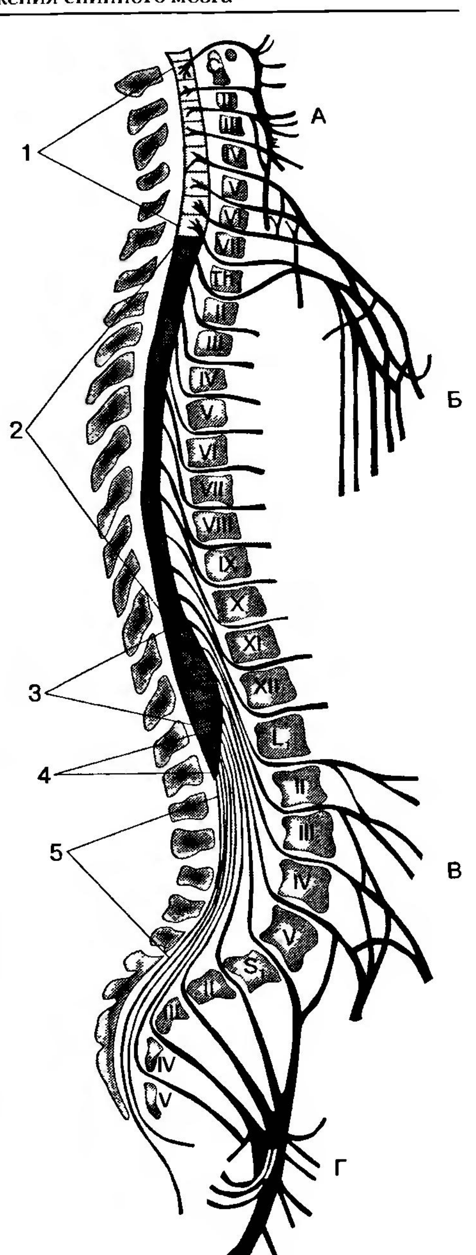


Рис. 4. Позвоночник, спинной мозг и сплетения:

C (I–VII) — шейные позвонки; Th (I–XII) — грудные позвонки; L (I–V) поясничные позвонки; S — крестцовый отдел позвоночника; 1 — шейные сегменты; 2 — грудные сегменты; 3 — поясничные сегменты; 4 — крестцовые и копчиковые сегменты; 5 — корешки конского хвоста; А — шейное сплетение, Б — плечевое сплетение; В — поясничное сплетение; Г — крестцовое сплетение

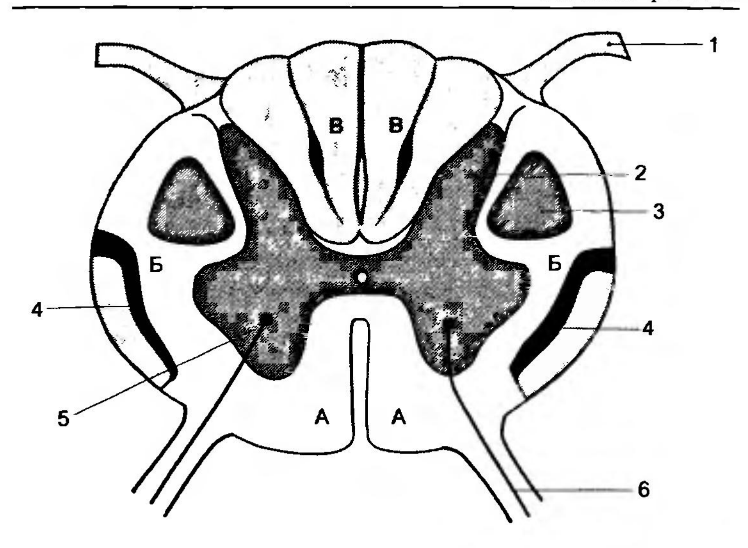


Рис. 5. Спинной мозг (поперечное сечение):

А — передний канатик; Б — боковой канатик; В — задний канатик; 1 — задний корешок; 2 — задний рог; 3 — боковой корково-спинномозговой (пирамидный) путь; 4 — латеральный спиноталамический путь; 5 — передний рог; 6 — передний корешок

половины передней срединной щелью и задней срединной бороздой. Серое вещество представляет скопление нейронов. В передних рогах находятся двигательные нейроны, в задних рогах — чувствительные, в боковых рогах на уровне C_8–L_1 — симпатические, на уровне S_2–S_4 — парасимпатические. Белое вещество, окружающее серое, с каждой стороны подразделяется на передние, боковые и задние канатики, границами которых служат выходящие из передних рогов передние корешки и входящие в задние рога задние корешки. В центре спинного мозга имеется центральный канал. В задних канатиках спинного мозга находятся восходящие проводники глубокой, вибрационной и тактильной чувствительности, при этом на шейном уровне медиально располагаются проводники от нижних конечностей (тонкий пучок — *fasciculus gracilis*), латерально — проводники от верхних конечностей (клиновидный пучок — *fasciculus cuneatus*). В боковом ка-

натике проходят корково-спинномозговой (пирамидный) путь и спиноталамический путь, в котором на шейном уровне латерально располагаются волокна, идущие от нижних конечностей, а медиально — от верхних. В боковом канатике также находятся красноядерно-спинномозговой путь, ретикулярно-спинномозговой путь, спинно-мозжечковые пути. В переднем канатике проходят передний неперекрещенный корково-спинномозговой путь, преддверно-спинномозговой путь, оливо-спинномозговой путь, передний ретикулярно-спинномозговой путь, покрышечно-спинномозговой путь и передний спинно-таламический путь.

От каждого сегмента спинного мозга отходят два спинномозговых корешка к соответствующим межпозвоночным отверстиям. Спинномозговые корешки идут косо вниз и в нижележащих сегментах становятся все длиннее; ниже окончания спинного мозга поясничные, крестцовые и копчиковые корешки формируют конский хвост. Задний корешок состоит преимущественно из чувствительных, а передний — из двигательных нервных волокон. Задний корешок до входа в межпозвоночное отверстие образует спинномозговой узел — утолщение, в котором локализуется первый чувствительный нейрон (его центральный отросток идет в спинной мозга, периферический отросток составляет периферический нерв). После спинномозгового узла задний корешок соединяется с передним и образуется спинномозговой нерв. После выхода из позвоночника спинномозговые нервы формируют сплетения, из которых в дальнейшем образуются периферические нервы, имеющие двигательные, чувствительные и вегетативные волокна.

Из спинномозговых нервов на уровне C_2–C_4 формируется шейное сплетение, на уровне C_5–Th_1 — плечевое, на уровне Th_{12}–L_4 — поясничное, S_1–S_3 — крестцовое сплетение. Спинномозговые нервы, идущие от остальных грудных сегментов, образуют межреберные нервы. На коже человека определенные сегменты, которые называются дерматомами, отражают зоны иннервации задних корешков спинного мозга. Поскольку дерматомы частично перекрывают друг друга, поражение одного корешка может не вызвать сегментарного

нарушения чувствительности (в области дерматомов), такое расстройство наблюдается обычно при поражении нескольких смежных корешков.

Каждый периферический нерв иннервирует определенные группы мышц и зоны кожи, что выявляется при его поражении.

Симптомы и синдромы поражения спинного мозга и его корешков

Поражения мозга и его корешков выявляют на основании результатов исследования чувствительности (см. тему 1) и произвольных движений (см. тему 2), а также по наличию вегетативных и тазовых расстройств (см. тему 9). В диагностике поражения спинного мозга большое значение имеют методы магнитно-резонансной и компьютерной томографии позвоночника, при некоторых заболеваниях — исследование вызванных соматосенсорных потенциалов и моторных ответов (при магнитной стимуляции головного мозга), а также электромиография. Лечение этих синдромов определяется их причиной.

Поражение передних рогов спинного мозга проявляется периферическим парезом соответствующих мышц. Если поражается шейное утолщение, возникает парез плечевого пояса и рук, если поясничное утолщение — парез мышц тазового пояса и ног. При поражении передних рогов спинного мозга часто наблюдаются непроизвольные мелкие мышечные подергивания — фасцикуляции.

Передние рога чаще поражаются при нейродегенеративных (боковой амиотрофический склероз), воспалительных (полиомиелит), опухолевых или наследственных заболеваниях (спинальная амиотрофия).

Поражение задних рогов спинного мозга проявляется на стороне поражения утратой болевой и температурной чувствительности в зоне соответствующих сегментов спинного мозга (дерматомов) при сохранении других видов чувствительности (вибрационной, тактильной, суставно-мышечного чувства), которые проводятся через задние канатики, минуя

задние рога. Этот тип расстройства чувствительности называется сегментарно-диссоциированным. При двустороннем поражении задних рогов или заинтересованности передней серой спайки, где пересекаются берущие начало от задних рогов спиноталамические пути, наблюдается двустороннее симметричное расстройство болевой и температурной чувствительности при сохранении других видов чувствительности.

Поражение задних рогов спинного мозга чаще возникает при образовании полости в спинном мозге (сирингомиелия) или вследствие кровоизлияния в спинной мозг (гематомиелия).

Поражение боковых рогов спинного мозга проявляется вегетативными (вазомоторными и трофическими) нарушениями в соответствующих зонах иннервации, поражение на уровне C_8–Th_{12} — расстройством симпатической иннервации глаза (синдром Горнера). Вегетативные нарушения детально рассматриваются в теме 9.

Поражение бокового канатика спинного мозга проявляется на заинтересованной стороне центральным парезом ноги (поражение грудных сегментов) или гемипарезом (поражение верхних шейных сегментов), а на противоположной стороне — нарушением болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу с уровня на 2–3 дерматома ниже локализации поражения (поскольку волокна спиноталамического пути переходят на противоположную сторону не строго горизонтально, а несколько в косом направлении и при поражении сегмента спинного мозга повреждаются волокна спиноталамического пути, несущие информацию только от ниже расположенных дерматомов). При двустороннем поражении боковых канатиков возникают центральный нижний парапарез (при поражении грудных сегментов) или тетрапарез (при поражении шейных сегментов), тазовые расстройства, утрата болевой и температурной чувствительности ниже уровня поражения. При изолированном поражении корково-спинномозгового пути в боковом канатике возникает только парез, при изолированном поражении спиноталамического пути — только расстройства чувствительности.

Поражение бокового канатика спинного мозга чаще вызывают рассеянный склероз, опухоль спинного мозга или травма.

Поражение заднего канатика спинного мозга проявляется утратой суставно-мышечного чувства, ослаблением вибрационной и тактильной чувствительности ниже уровня поражения на этой же стороне (проводниковый тип расстройства чувствительности). Утрата суставно-мышечного чувства обычно сопровождается снижением или выпадением сухожильных рефлексов, мышечной гипотонией и сенситивной атаксией. При двустороннем поражении заднего канатика наблюдаются симметричные двусторонние нарушения.

Поражение задних канатиков спинного мозга чаще вызывается опухолью спинного мозга, подострой комбинированной дегенерацией спинного мозга (фуникулярный миелоз вследствие дефицита витамина B_{12}), травмой или рассеянным склерозом.

Поражение половины поперечника спинного мозга (синдром Броун–Секара) проявляется преимущественно симптомами повреждения бокового и заднего канатиков спинного мозга. Поэтому на стороне поражения выявляются центральный парез ноги и утрата глубокой чувствительности в ней (поражение грудных сегментов) или центральный гемипарез и утрата глубокой чувствительности в руке и ноге (поражение шейных сегментов), а на противоположной стороне — нарушение болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу на 2–3 сегмента ниже уровня поражения. На стороне поражения также могут наблюдаться сегментарные нарушения в виде симптомов поражения передних рогов или корешков (периферические парезы), задних рогов или задних корешков (парестезия, боль, утрата чувствительности на уровне пораженных сегментов).

Синдром Броун–Секара считается характерным для опухоли спинного мозга, растущей из корешков спинного мозга, но может встречаться при позвоночно-спинномозговой травме, рассеянном склерозе и других заболеваниях.

Полное поражение поперечника спинного мозга. Полное поперечное поражение спинного мозга чаще всего имеет

травматическое происхождение. В остром периоде травмы обычно отмечаются нижний парапарез (грудной или поясничный уровень поражения) или тетрапарез (шейный уровень поражения) с утратой всех рефлексов и мышечной гипотонией, нарушение функции тазовых органов (мочеиспускания, дефекации) и потеря всех видов чувствительности ниже уровня поражения. Граница расстройств болевой чувствительности позволяет определить уровень поражения спинного мозга. Этот период называют стадией спинального шока и связывают ее с внезапным прекращением поступления всех центростремительных импульсов. В дальнейшем постепенно оживляются сухожильные рефлексы, повышается мышечный тонус и парез при шейном или грудном уровне поражения становится спастическим.

В случаях постепенного развития поперечного поражения спинного мозга, например при опухоли спинного мозга, стадия спинального шока не наблюдается, парез обычно бывает спастическим.

При всех уровнях поперечного поражения наблюдаются проводниковый тип нарушения чувствительности и расстройство функции тазовых органов.

Поперечное поражение спинного мозга на верхнешейном уровне чаще приводит к смертельному исходу вследствие выпадения функции диафрагмальных и межреберных нервов и остановки дыхания. Поражение спинного мозга в нижнешейном отделе вызывает боль и утрату чувствительности в сегментах, иннервируемых межреберными нервами, а также дыхательную недостаточность, частичный парез рук и спастический паралич ног.

Поперечное поражение спинного мозга на грудном уровне не вызывает пареза рук и дыхательной мускулатуры, наблюдается спастический паралич ног.

Поперечное поражение спинного мозга на поясничном уровне приводит к полному или частичному (при более низком уровне поражения) парезу ног. Поражение эпиконуса спинного мозга (сегменты от L_4 до S_2) приводит к частичному парезу ног (нарушено сгибание в тазобедренных, коленных суставах, сгибание и разгибание в суставах стоп

и пальцев), ахилловы рефлексы утрачиваются, коленные рефлексы вызываются. Поражение конуса спинного мозга (сегменты от S_3) не вызывает пареза ног, ахиллов рефлекс сохранен, наблюдаются только анестезия в аногенитальной области (сегменты S_3–S_5) и нарушение функции тазовых органов по периферическому типу: недержание мочи и кала, импотенция, отсутствие анального рефлекса.

Поражение задних корешков спинного мозга проявляется болью и парестезиями по ходу заинтересованного корешка. Характерна сильная режущая, стреляющая боль, напоминающая «прохождение электрического тока». При поражении нескольких смежных корешков отмечается выпадение чувствительности в пораженных сегментах (сегментарно-корешковый тип расстройства чувствительности). В случае поражения корешков, иннервирующих конечности, наблюдаются также снижение или утрата рефлексов, мышечная гипотония и сенситивная атаксия.

Поражение задних корешков спинного мозга чаще вызвано грыжей межпозвоночного диска или опухолью спинного мозга.

Поражение передних корешков спинного мозга проявляется периферическим парезом соответствующих мышц. Многие мышцы получают волокна из нескольких передних спинномозговых корешков. Поэтому при поражении одного корешка нарушается функция не всех, а только отдельных мышц, получающих волокна преимущественно из пораженного корешка. Поражение смежных корешков приводит уже к выпадению функции нескольких мышц.

При сочетанном поражении передних и задних корешков или чаще при поражении спинномозговых нервов наблюдаются как чувствительные, так и двигательные расстройства в заинтересованных сегментах. Наиболее часто наблюдается поражение корешка (или спинномозгового нерва) L_5 или S_1 вследствие грыжи межпозвоночных дисков (L_5–S_1 или L_4–L_5). Поражение корешка (или спинномозгового нерва) L_5 проявляется болью и утратой чувствительности в зоне его иннервации (полоса по задней поверхности бедра, задненаружной поверхности голени, наружной поверхности

тыла стопы и большому пальцу), парезом разгибателей стопы и пальцев. Поражение корешка S_1 проявляется болью и утратой чувствительности в зоне иннервации корешка (полоса по задней поверхности бедра и голени, внутренней поверхности тыла стопы и II–IV пальцев), парезом сгибателей стопы и пальцев, отсутствием ахиллова рефлекса.

Поражение корешков конского хвоста проявляется болью в зоне иннервации седалищного нерва, мочевого пузыря или прямой кишки. В дальнейшем к боли присоединяются нарушения чувствительности в зоне пораженных корешков, периферический парез ног с утратой ахилловых рефлексов, анестезия в аногенитальной области, нарушение функции тазовых органов: недержание мочи и кала, утрата ощущения прохождения мочи и кала, импотенция, отсутствие анального рефлекса.

Поражение корешков конского хвоста чаще вызвано опухолью или выпадением межпозвоночного диска как осложнения остеохондроза пояснично-крестцового отдела позвоночника.

Поражение сплетений. Наиболее часто повреждается плечевое сплетение. Поражение верхнего отдела плечевого сплетения, формирующегося спинномозговыми корешками C_5–C_6, проявляется периферическим парезом мышц плеча и проксимальных отделов руки (поражение дельтовидной, двуглавой, плечевой и плечелучевой мышц), чувствительность обычно нарушается в области дельтовидной мышцы и лучевого края предплечья и кисти.

Поражение нижнего отдела плечевого сплетения, формирующегося спинномозговыми корешками C_8–Th_1, проявляется периферическим парезом сгибателей кисти и мелких мышц кисти; вследствие поражения симпатических волокон, исходящих из этих сегментов, может возникать синдром Горнера.

Пояснично-крестцовая плексопатия проявляется болью в пояснице, ягодице, тазобедренном суставе с иррадиацией в ногу, слабостью мышц тазового пояса и ноги, нарушением чувствительности и снижением или утратой коленного и ахиллова рефлекса.

Причины, диагностика и лечение поражения сплетений изложены в пособии «Частная неврология» (см. тему «Заболевания периферической нервной системы»).

Поражение периферического нерва может проявляться мононевропатическим типом расстройства чувствительности, периферическим парезом соответствующих мышц и вегетативными нарушениями. Поражение отдельного нерва (мононевропатия) или реже нескольких нервов (множественная мононевропатия) наиболее часто вызвано его травмой или сдавлением в костно-фиброзно-мышечном канале (туннельная невропатия). Для диагностики поражения периферического нерва используют электронейромиографию, которая может выявить снижение скорости распространения возбуждения по нерву, и электромиографию, способную обнаружить изменения в иннервируемых мышцах.

Поражение срединного нерва наиболее часто возникает в области запястного канала **(синдром запястного канала),** что составляет до $^{2}/_{3}$ всех туннельных невропатий. Компрессия срединного нерва происходит в запястном канале, образованном костями запястья и поперечной ладонной связкой, чаще всего вследствие утолщения мышц и связок; определенную роль играет врожденная узость запястного канала.

Поражение срединного нерва при синдроме запястного канала вначале проявляется ночной и утренней болью и парестезиями в пальцах рук, которые обычно ослабевают при их встряхивании. Чаще бывает онемение I–III пальцев. Поднятие руки вверх обычно усиливает симптомы, а опускание руки уменьшает их. При форсированном сгибании кисти в большинстве случаев возникают парестезии в I–IV пальцах (симптом Фалена). Перкуссия в области пораженного запястного канала может вызвать боль, иррадиирующую в пальцы (симптом Тиннеля). Нередко возникают спонтанные ремиссии, но в последующем боль обычно возобновляется, появляются четкие нарушения чувствительности, чаще в области ладонной поверхности I пальца, ладонной и тыльной поверхности II–IV пальцев, слабость отведения и противопоставления большого пальца. При длительном поражении

возникает атрофия мышц тенара и вследствие этого уплощение ладони, что напоминает «обезьянью кисть». В пораженной кисти могут возникать вегетативные расстройства в виде побледнения или акроцианоза пальцев, нарушения потоотделения (сухость или потливость) и трофических нарушений. Примерно в 40% случаев синдром запястного канала отмечается с обеих сторон.

Поражение локтевого нерва обычно возникает в области локтевого или, реже, лучезапястного сустава. Симптомы поражения нерва — боль и парестезии в IV–V пальцах, ослабление или утрата чувствительности на V пальце и на локтевой поверхности IV пальца. При компрессии нерва в области повреждения обычно отмечается болезненность при перкуссии и пальпации с иррадиацией в IV–V пальцы (симптом Тиннеля). При длительном поражении нерва возникают двигательные расстройства в виде слабости отведения и приведения мизинца, слабости мышцы, приводящей большой палец кисти, атрофии мышц гипотенара и межкостных мышц с формированием «когтистой кисти».

Поражение лучевого нерва обычно возникает на уровне дистальных отделов плечевого канала.

Симптомы поражения — периферический паралич разгибателей кисти и пальцев («висячая кисть»), слабость разгибания I пальца, нарушение чувствительности на тыльной стороне предплечья, кисти, I–II пальцев.

Поражение седалищного нерва чаще возникает в месте его прохождения через грушевидную мышцу и проявляется болью и парестезиями в голени и стопе; возможны периферический парез стопы и пальцев, утрата ахиллова и подошвенного рефлексов, потеря чувствительности на голени и стопе.

Поражение бедренного нерва возникает обычно в области позади паховой складки и проявляется болью в паховой области, которая может распространяться на переднюю и внутреннюю поверхность бедра, внутреннюю поверхность голени и стопы. При длительном заболевании возникает нарушение функции нерва: периферический парез четырехглавой мышцы бедра с выпадением коленного рефлекса, по-

терей чувствительности на передней и внутренней поверхности бедра, внутренней поверхности голени и стопы.

Поражение малоберцового нерва чаще возникает на уровне шейки малоберцовой кости и проявляется парезом или параличом разгибателей стопы и пальцев, утратой чувствительности по наружной поверхности нижней половины голени, тыльной поверхности стопы и I–IV пальцев. Возможно восстановление движения и чувствительности в течение нескольких недель; если этого не происходит, то развивается атрофия мышц передней и наружной групп голени.

Поражение большеберцового нерва встречается значительно реже, чем малоберцового, потому что на всем протяжении большеберцовый нерв менее подвержен травматическим повреждениям. Поражение большеберцового нерва в подколенной ямке проявляется периферическим парезом сгибателей стопы и пальцев, снижением или отсутствием ахиллова и подошвенного рефлексов, болью и нарушением чувствительности на подошвенной поверхности стопы. Вследствие паралича мышц становится невозможной ходьба на пятке.

Поражение латерального кожного нерва бедра (болезнь Рота) возникает при его компрессии в области пупартовой связки. Симптомы поражения нерва — онемение, жгучая боль, парестезии по передненаружной поверхности бедра. На более поздних стадиях возникает гипестезия в зоне иннервации.

Лечение поражений периферических нервов изложено в пособии «Частная неврология» (см. тему «Заболевания периферической нервной системы»).

Таблица 5.1

Синдромы поражения спинного мозга

Локализация поражения	Синдромы
Передние рога	Периферический парез, фасцикуляции в мышцах, иннервируемых из пораженных сегментов
Задние рога	Расстройство чувствительности по сегментарно-диссоциированному типу

Окончание табл. 5.1

Локализация поражения	Синдромы
Боковой канатик	На стороне поражения — центральный парез, на противоположной — нарушение болевой и температурной чувствительности на 2–3 дерматома ниже локализации поражения
Задний канатик	На стороне поражения — утрата суставно-мышечного чувства ниже уровня поражения, снижение сухожильных рефлексов, мышечная гипотония и сенситивная атаксия
Половина поперечника спинного мозга	На стороне поражения — центральный парез и утрата суставно-мышечного чувства, на противоположной стороне — потеря болевой и температурной чувствительности (синдром Броун–Секара).
Поперечник спинного мозга	Утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, тазовые расстройства; центральный или смешанный тетрапарез (шейный уровень) или нижний парапарез центральный (грудной уровень) либо периферический (поясничный уровень)

Таблица 5.2

Поражение периферических нервов конечностей

Пораженный нерв	Основные симптомы
Срединный нерв	Боль и парестезия в пальцах рук, гипестезия I–III пальцев; при длительном поражении — слабость отведения и противопоставления I пальца, атрофия мышц тенара («обезьянья кисть»)
Локтевой нерв	Боль и парестезия в IV–V пальцах, гипестезия V пальца и локтевой поверхности IV пальца; при длительном поражении нерва — слабость отведения и приведения мизинца, слабость мышцы, приводящей большой палец кисти, атрофия мышц гипотенара и межкостных мышц («когтистая кисть»)

Окончание табл. 5.2

Пораженный нерв	Основные симптомы
Лучевой нерв	Периферический парез разгибателей кисти и пальцев («висячая кисть»), слабость разгибания I пальца, гипестезия на тыльной стороне предплечья, кисти, I–II пальцев
Седалищный нерв	Боль и парестезии в голени и стопе, болезненность при пальпации грушевидной мышцы, периферический парез стопы и пальцев, утрата ахиллова и подошвенного рефлексов, потеря чувствительности на стопе и голени
Малоберцовый нерв	Периферический парез разгибателей стопы и пальцев, гипестезия по наружной поверхности нижней половины голени, тыльной поверхности стопы и I–IV пальцев
Бедренный нерв	Боль в области паховой складки, передней и внутренней поверхности бедра и голени; возможны периферический парез четырехглавой мышцы бедра, утрата коленного рефлекса, потеря чувствительности на передней и внутренней поверхности бедра, внутренней поверхности голени и стопы
Большеберцовый нерв	Боль и гипестезия в подошвенной части стопы и пальцев
Наружный кожный нерв бедра	Жгучая боль и парестезии по передненаружной поверхности бедра, при длительном течении — гипестезия в этой зоне

Тема 6

Синдромы поражения ствола мозга и черепных нервов

Краткая анатомия ствола головного мозга

Ствол головного мозга состоит из продолговатого мозга, моста и среднего мозга. Снизу ствол мозга ограничивается спинномозговым корешком, отходящим от сегмента C_1, сверху — зрительными трактами на их пути от зрительного перекреста до латеральных коленчатых тел (рис. 6).

Продолговатый мозг (*medulla oblongata*) представляет нижнюю (каудальную) часть ствола мозга и расположен между спинным мозгом и мостом. На его вентральной части по обе стороны от срединной щели возвышаются пирамиды, в составе которых проходят пирамидные (корково-спинномозговые) пути. На дорсальной части продолговатого мозга по обе стороны от срединной борозды видны возвышения клиновидного и нежных ядер, представляющих вторые нейроны путей глубокой чувствительности, и ромбовидная ямка. Наиболее каудально из продолговатого мозга выходит добавочный нерв, часть корешков которого берет начало от шейных сегментов, затем отходят подъязычный, блуждающий и языкоглоточный нервы. На границе соединения продолговатого мозга и моста в области мостомозжечкового угла в ствол мозга вступает преддверно-улитковый и лицевой нервы, в вентральной части выходит отводящий нерв.

Мост (варолиев мост, *pons*) включает волокна, соединяющие полушария мозжечка, что и послужило его названию.

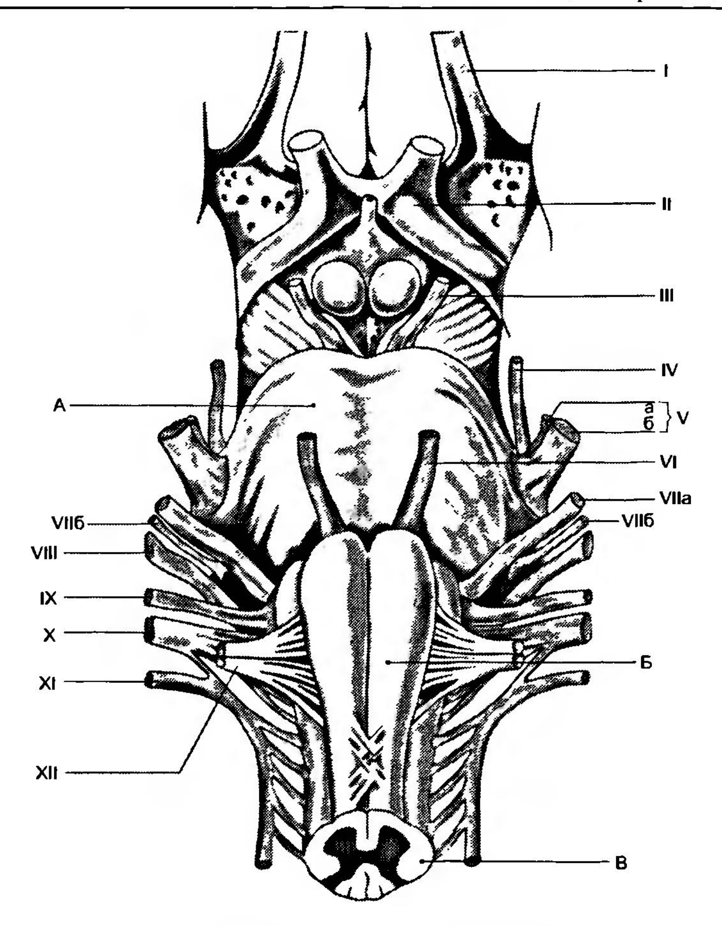


Рис. 6. Ствол головного мозга (вид снизу):

А — варолиев мост; Б — продолговатый мозг; В — спинной мозг. Черепные нервы: I — обонятельный нерв, II — зрительный нерв, III — глазодвигательный нерв, IV — блоковый нерв, V — тройничный нерв (а — двигательная часть, б — чувствительная часть), VI — отводящий нерв, VII — лицевой нерв (а — лицевой нерв, б — промежуточный нерв), VIII — преддверно-улитковый нерв, IX — языкоглоточный нерв, X — блуждающий нерв, XI — добавочный нерв, XII — подъязычный нерв

Мост расположен между продолговатым мозгом и средним мозгом. Вентральная часть напоминает подушку и включает переплетение волокон, идущих от моста к мозжечку (вторая

часть корково-мостомозжечкового пути), а также корково-спинномозговые (пирамидные) пути. С латеральной стороны поперечные волокна основания моста формируют средние ножки мозжечка, выше которых находится место выхода тройничного нерва. Основную часть дорсальной части моста составляет ромбовидная ямка.

Средний мозг (*mesencephalon*) представляет верхнюю (оральную) часть ствола. Вентральную часть среднего мозга составляют ножки мозга, включающие корково-спинномозговые и корково-мостовые пути. Крыша среднего мозга сформирована двумя симметричными верхними и нижними буграми четверохолмия, в которых находятся ядра, воспринимающие соответственно зрительные и слуховые импульсы. Между крышей среднего мозга и ножками мозга находятся ядра глазодвигательного и блокового нервов, красное ядро и черная субстанция. Из промежутка между ножками мозга выходят глазодвигательные нервы. С дорсальной поверхности среднего мозга выходят блоковые нервы.

В стволе мозга располагаются ядра черепных нервов, другие скопления нейронов, а также проходят восходящие и нисходящие проводящие пути. В покрышке всего ствола мозга находится ретикулярная формация, нейроны которой имеют двусторонние связи с корой и базальными ганглиями больших полушарий головного мозга, ядрами черепных нервов, мозжечком и спинным мозгом. Часть ядер ретикулярной формации, локализованная преимущественно в среднем мозге и мосте, оказывает активирующее влияние на кору полушарий головного мозга и имеет большое значение в поддержании сознания, регуляции ритма сна и бодрствования. Другая группа ядер ретикулярной формации моста и продолговатого мозга влияет на вегетативно-висцеральные функции (дыхательный центр, сосудодвигательный центр) и двигательную активность спинного мозга.

Поражение ствола мозга проявляется нарушением функции черепных нервов (ЧН) или других скоплений нейронов (красного ядра, черной субстанции или иных), а также симптомами поражения проводящих путей (двигательных и чувствительных). Обширные повреждения ствола мозга приво-

дят к нарушению сознания и смерти вследствие нарушения жизненно важных функций (дыхания и кровообращения). Повреждение даже небольших отделов среднего мозга в области ядер ретикулярной формации может вызвать расстройство сознания. При поражении половины ствола мозга возникает альтернирующий синдром: нарушение функции ЧН на стороне поражения и центральный гемипарез и/или гемигипестезия на противоположной стороне туловища и в конечностях (вследствие поражения двигательных или чувствительных проводящих путей). Описание основных альтернирующих синдромов приведено в синдромах поражения ЧН.

I пара черепных нервов, обонятельный нерв, *n. olfactorius*, обонятельная система

Краткие анатомические данные. Обонятельные раздражения воспринимаются чувствительными клетками (обонятельными рецепторами) слизистой оболочки верхней части носовой полости, которые формируют обонятельные нити, проходящие через отверстия в решетчатой кости и направляющиеся к обонятельной луковице. Эти нити по сути и представляют обонятельные нервы. Аксоны вторых нейронов системы обоняния, образующих обонятельную луковицу, формируют обонятельные тракты, по которым возбуждение достигает миндалины височной доли (третьи нейроны) и от них идет к передним отделам парагиппокамповой извилины (проекционные поля и ассоциативные зоны системы обоняния).

Исследование обонятельной функции проводится ароматическими веществами (настойка валерианы, камфорное масло и др.) отдельно в каждом носовом ходе.

Снижение обоняния (гипосмия) или его утрата (аносмия) встречается у 1% населения в возрасте до 60 лет и более чем у 50% людей в возрасте старше 60 лет. Пациенты часто не осознают утрату обоняния, а предъявляют жалобы на нарушение вкуса, в формировании которого большую роль играет восприятие запахов. В $^2/_3$ случаев гипосмия или анос-

мия вызвана риногенными заболеваниями, синуситом, травмой головы, дегенеративно-дистрофическими изменениями в обонятельных нейронах у пожилых людей. Реже двусторонняя аносмия вызвана дегенеративными заболеваниями нервной системы (болезнь Альцгеймера, Паркинсона), эпилепсией, соматическими (гипотиреоз, заболевания почек, сахарный диабет) и психическими заболеваниями. Односторонняя гипо- и аносмия может быть первым и единственным симптомом опухоли и других патологических процессов на основании лобной доли (при обнаружении показана компьютерная или магнитно-резонансная томография головы). Преходящие извращения обоняния возможны при беременности, отравлениях химическими веществами, шизофрении. Обонятельные галлюцинации (ощущение отсутствующего запаха) могут возникать при патологических процессах (чаще опухолях) в области височной доли, они могут быть проявлением эпилептического припадка.

II пара черепных нервов, зрительный нерв, *n. opticus* и зрительная система

Краткие анатомические данные. Зрительные импульсы воспринимаются сетчаткой глаза, представляющей собой упорядоченное скопление специализированных клеток. В сетчатке глаза имеются три слоя нейронов: первый — палочки и колбочки, второй — биполярные клетки, третий — ганглиозные клетки. Схема зрительной системы представлена на рис. 7. В палочках и колбочках световая информация посредством фотохимических реакций преобразуется в импульсы, распространяющиеся последовательно к другим слоям нейронов. Аксоны ганглиозных клеток формируют зрительный нерв, который проникает в полость черепа. На уровне перекреста зрительных нервов, или хиазмы (*chiasma opticus*), волокна от внутренней (носовой) части сетчатки переходят на противоположную сторону, волокна от наружной (височной) половины сетчатки остаются на своей стороне. Вследствие этого в зрительном тракте (*tractus opticus*), формирующемся после перекреста, находятся волокна от ви-

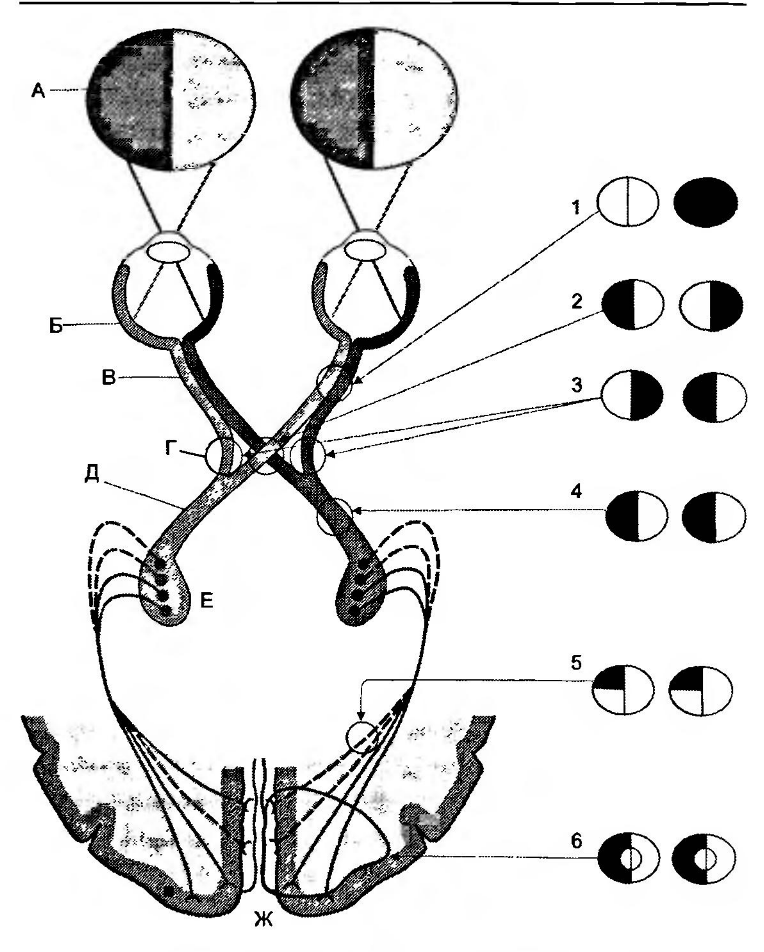


Рис. 7. Зрительный анализатор и расстройства зрения:

А — поля зрения; Б — сетчатка глаза; В — зрительный нерв; Г — зрительный перекрест; Д — зрительный тракт; Е — латеральное коленчатое тело; Ж — затылочные доли полушарий головного мозга; 1 — амавроз; 2 — битемпоральная гемианопсия, 3 — биназальная гемианопсия, 4 — гомолатеральная гемианопсия, 5 — верхнеквадрантная гемианопсия, 6 — гомолатеральная гемианопсия (с сохранением центрального зрения)

сочной части сетчатки своего глаза и носовой части сетчатки другого глаза. Поэтому в правом зрительном тракте проводятся импульсы от левых полей зрения, в левом зритель-

ном тракте — от правых полей зрения. Зрительный тракт заканчивается в наружном коленчатом теле, где возбуждение передается на следующие (четвертые) нейроны. Аксоны этих нейронов проходят через задние отделы заднего бедра внутренней капсулы и формируют в височной и затылочной долях зрительную лучистость, которая заканчивается в шпорной борозде (*sulcus calcarinus*) затылочной доли (первичное проекционное зрительное поле). В других отделах (срединные отделы и наружная поверхность) затылочной доли происходит анализ и узнавание зрительных образов (вторичные зрительные поля).

Исследование зрения. Остроту зрения проверяют при помощи специальных таблиц, на которых располагаются буквы или простые фигуры.

Поля зрения можно точно измерить с помощью специального устройства (периметра). Для ориентировочной оценки полей зрения можно использовать более простой способ. Пациента просят закрыть ладонью один глаз и фиксировать взор на одной точке, например на переносице исследователя, сидящего напротив. Исследователь передвигает молоточек по периметру из-за головы пациента к центру его поля зрения с разных точек (справа, слева, сверху и снизу) и просит пациента сообщить, когда он увидит молоточек. После обследования одного глаза обследуют другой. В норме границы полей зрения (на белый цвет): наружная — 90°, внутренняя — 60°, нижняя — 70°, верхняя — 60°.

Большое значение имеет исследование глазного дна, на котором можно увидеть диск зрительного нерва и признаки его поражения (побледнение, отек и другие изменения).

Нарушение зрения развивается как при глазных, так и неврологических заболеваниях. При нарушении зрения обычно обращаются к офтальмологу, и в тех случаях, когда не выявляют заболевание глаза, объясняющее зрительное расстройство, вероятно поражение зрительных нервов, проводящих путей либо коры затылочной доли.

Снижение зрения (амблиопия) или его полная утрата (амавроз) в одном глазу при отсутствии его патологии указывает на поражение зрительного нерва. В этих случаях на

глазном дне возможны изменения диска зрительного нерва в виде его побледнения (атрофия) или отека (чаще при повышении внутричерепного давления, вызванном, например, опухолью головного мозга). При поражении части волокон зрительного нерва возможно выпадение участка поля зрения (скотома), которое пациент ощущает как «темное пятно» в глазу.

Повреждение центральной части зрительного перекреста с вовлечением перекрещивающихся волокон (типично для опухоли гипофиза) вызывает выпадение височных полей зрения, или битемпоральную гемианопсию (вследствие повреждение волокон, идущих от внутренней части сетчатки обеих глаз). Реже возникает повреждение наружных частей зрительного перекреста, что приводит к выпадению внутренних полей зрения, или биназальной гемианопсии (вследствие повреждения волокон, идущих от височной части сетчатки обеих глаз).

При повреждении остальных отделов зрительного пути (зрительного тракта, медиального коленчатого тела, зрительной лучистости и шпорной борозды затылочной доли) возникает полное или частичное выпадение правой либо левой половины поля зрения обеих глаз или гомонимная гемианопсия (вследствие повреждения волокон, идущих от внутренней части сетчатки одного глаза и наружной части сетчатки другого). Выпадение поле зрения отмечается на стороне, противоположной поражению, например, при повреждении правой затылочной доли выявляется левосторонняя гемианопсия. Участок выпадающего поля зрения зависит от объема и локализации повреждения зрительного пути. При повреждении зрительной лучистости в области височной доли иногда страдает только нижняя часть волокон зрительной лучистости, поэтому развивается частичная гемианопсия, которая ограничивается только верхними квадрантами поля зрения (верхнеквадрантная гемианопсия).

При поражении наружных отделов коры затылочной доли, ответственных за анализ и узнавание зрительных образов, возникает зрительная агнозия — утрата способности узнавать знакомые предметы. При раздражении коры

затылочной доли возможны зрительные ощущения в виде вспышек света (фотопсий) или более сложных зрительных образов (зрительные галлюцинации), увеличение предметов (макропсия) или их уменьшение (микропсия) либо искажение предметов (метаморфопсия).

Основные неврологические причины нарушений зрения. Кратковременную (от минуты до нескольких часов) потерю зрения на один глаз (*amaurosis fugas*) обычно вызывает транзиторная ишемическая атака в бассейне глазничной артерии — ветви внутренней сонной артерии. В таких случаях больной нуждается в неотложном обследовании и лечении с целью профилактики инсульта. Длительное (дни, недели) снижение остроты зрения на один или оба глаза может быть следствием ретробульбарного неврита зрительного нерва, который в большинстве случаев служит проявлением рассеянного склероза. При этом кроме снижения зрения иногда отмечается боль в глазном яблоке, усиливающаяся при его движении. Двустороннее снижение зрения может быть также следствием токсической невропатии зрительных нервов, вызванной отравлением суррогатами алкоголя (метиловый спирт, этиленгликоль), окисью углерода, свинцом, мышьяком, таллием или приемом некоторых лекарственных средств (левомицетин, изониазид, пеницилламин и др.). Прогрессирующее снижение зрения в сочетании с отеком дисков зрительных нервов развивается при внутричерепной гипертензии, вызванной опухолью, черепно-мозговой травмой или другими заболеваниями. В таких случаях необходимо неотложное обследование (КТ или МРТ головы) и лечение.

Выпадение соименных полей зрения (левосторонняя или правосторонняя гемианопсия) при остром развитии чаще бывает вызвано инсультом или черепно-мозговой травмой, а при постепенном — опухолью головного мозга. Преходящая гемианопсия возникает при транзиторной ишемической атаке и как аура перед приступом мигрени. Остро возникающая слепота на оба глаза возможна при закупорке основной артерии, приводящей к двустороннему инфаркту затылочных долей. Выпадение наружных полей зрения (битемпо-

ральная гемианопсия) отмечается при опухоли гипофиза, краниофарингиоме, менигиоме турецкого седла, выпадение внутренних полей зрения (биназальная гемианопсия) — при аневризме внутренней сонной артерии, опухоли мозга.

Таблица 6.1

Основные синдромы неврогенных нарушений зрения, локализация поражения

Основные синдромы поражения	Локализация поражения
Амблиопия или амавроз на один глаз (при отсутствии патологии глаза)	Зрительный нерв
Битемпоральная гемианопсия (выпадение височных полей зрения)	Внутренние отделы зрительного перекреста
Биназальная гемианопсия (выпадение внутренних полей зрения)	Наружные отделы зрительного перекреста
Гомонимная (право- или левосторонняя) гемианопсия	С противоположной стороны зрительный тракт, медиальное коленчатое тело, зрительная лучистость или шпорная борозда затылочной доли

Глазодвигательные нервы: III пара черепных нервов, глазодвигательный нерв (*n. oculomotorius*), IV пара, блоковый нерв (*n. trochlearis*), VI пара черепных нервов, отводящий нерв (*n. abducens*). Глазодвигательная система. Глазодвигательные расстройства

Краткие анатомические данные. Шесть наружных мышц каждого глазного яблока иннервируются тремя глазодвигательными нервами.

Ядра глазодвигательного нерва расположены в среднем мозге вокруг сильвиева водопровода на уровне верхних бу-

горков четверохолмия. Они включают двигательные и вегетативные (парасимпатические) ядра. Двигательные ядра иннервируют внутреннюю прямую мышцу (*m. rectus medialis*), верхнюю и нижнюю прямую мышцы (*m. rectus superior et inferior*), нижнюю косую мышцу (*m. obliquus inferior*) и мышцу, поднимающую верхнее веко (*m. levator palpebrae superior*). Эти мышцы обеспечивают движение глазного яблока соответственно внутрь, вверх, вниз и поднимание верхнего века. Вегетативные ядра иннервируют мышцу, суживающую зрачок, — *m. sphincter pupillae* (парные ядра Эдингера—Вестфаля), и ресничную мышцу — *m. cilliaris* (непарное ядро Перлиа), которая обеспечивает изменение кривизны хрусталика и вследствие этого фокусировку зрения на близкие и дальние расстояния (аккомодацию). Аксоны нейронов глазодвигательного нерва идут вниз и выходят на медиальной поверхности ножки мозга вблизи от моста. Из полости черепа глазодвигательный нерв выходит через верхнюю глазничную щель. В глазнице двигательные волокна делятся на ветви, направляющиеся к наружным мышцам глаза, а преганглионарные парасимпатические волокна входят в ресничный узел, где переключаются на постганглионарные волокна, иннервирующие внутренние мышцы глаза.

Ядра блокового нерва расположены в среднем мозге на уровне нижних бугорков четверохолмия. Блоковый нерв выходит из дорсальной поверхности среднего мозга, огибает ножку мозга, входит в глазницу через верхнюю глазничную щель и иннервирует верхнюю косую мышцу (*m. obliquus superior*), которая поворачивает глазное яблоко книзу и кнаружи.

Ядра отводящего нерва расположены на дне ромбовидной ямки в дорсальном отделе моста. Отводящий нерв выходит из ствола на уровне соединения моста и продолговатого мозга, проходит по основанию мозга и входит в глазницу через верхнюю глазничную щель вместе с другими глазодвигательными нервами. Он иннервирует наружную прямую мышцу глаза (*m. rectus lateralis*), отводящую глазное яблоко кнаружи.

Синхронные скоординированные движения глазных яблок в различных направлениях обеспечиваются медиаль-

ным продольным пучком, который включает нервные волокна, идущие параллельно с обеих сторон от среднего мозга до спинного мозга и связывающие ядра глазодвигательных нервов между собой. Волокна медиального продольного пучка спускаются к передним рогам шейного отдела спинного мозга, что обеспечивает синхронные повороты головы и глазных яблок в стороны.

В задних отделах второй лобной извилины находится корковый центр взора, который обеспечивает сочетанное движение глазных яблок в противоположную сторону. Импульсы от этого центра достигают на противоположной стороне стволовой (мостовой) центр взора и идут к расположенному рядом ядру отводящего нерва, иннервирующего наружную прямую мышцу, и далее к ядру глазодвигательного нерва, иннервирующего внутреннюю прямую мышцу другого глаза, что и приводит к сочетанному повороту глаз в сторону, противоположную корковому центру.

Реакции конвергенции, аккомодации и сужение зрачка возникают рефлекторно при приближении или удалении объекта. Афферентные импульсы идут от сетчатки по волокнам зрительного нерва, они достигают вегетативных и двигательных ядер глазодвигательного нерва, возбуждение которых приводит к потоку импульсов по его эфферентным волокнам к мышце, суживающей зрачок, цилиарной мышце (аккомодация) и внутренним прямым мышцам обеих глаз (конвергенция).

Сужение зрачка на свет защищает сетчатку от избыточного потока света и фокусирует изображение предмета на сетчатку. Рефлекторная дуга реакции зрачка на свет следующая: сетчатка глаза → зрительный нерв → вегетативные ядра (Эдингера—Вестфаля) → глазодвигательный нерв → сокращение мышцы, суживающей зрачок (прямая реакция зрачка на свет). При действии света на один глаз происходит возбуждение вегетативных ядер и другого глаза, что приводит к синхронному сужению зрачка и неосвещенного глаза (содружественная реакция на свет).

Исследование глазодвигательных функций. При опросе выясняют состояние остроты зрения, наличие двоения и,

если оно имеется, уточняют, при каких положениях глазных яблок оно появляется и исчезает, в какой плоскости (горизонтальной или вертикальной) расположены удваивающиеся предметы. Двоение возникает при направлении взгляда, требующего нормального функционирования денервированной (парализованной) мышцы. При глазодвигательных нарушениях пациент ощущает двоение при взгляде двумя глазами, и оно пропадает, если пациент закрывает один глаз, в отличие от патологии глаза, при которой нечеткость изображения, которая иногда расценивается больным как двоение, остается даже при взгляде одним глазом.

При внешнем осмотре обращают внимание на величину и симметричность глазных щелей и зрачков, наличие косоглазия, положение глазных яблок в глазнице (выстояние глазных яблок — экзофтальм, их западение — энофтальм). Далее обследуемого просят фиксировать взор на кончике неврологического молоточка и посмотреть вправо и влево, вверх и вниз, следя за ним. При этом оценивают объем движения каждого глазного яблока, отмечая ограничение движения в ту или иную сторону и появление (усиление) двоения. Затем приближают неврологический молоточек к носу пациента, при этом глазные яблоки поворачиваются внутрь за счет сокращения обеих медиальных мышц глаза (конвергенция с аккомадацией).

Реакцию зрачков на свет исследуют последовательно в каждом глазу: при действии света (с помощью фонарика или попеременным закрыванием и открыванием глаза рукой врача) в норме возникает сужение зрачка как в освещенном глазу (прямая реакция зрачка на свет), так и в противоположном (содружественная реакция зрачка на свет). При конвергенции в норме также отмечается сужение зрачков обеих глаз (реакция зрачка на конвергенцию).

При исследовании движений глазных яблок иногда выявляется нистагм — колебательные движения глазных яблок в горизонтальной или вертикальной плоскости.

Симптомы и синдромы глазодвигательных нарушений, топический диагноз. Глазодвигательные расстройства в виде паралича или частичного пареза одной или несколь-

ких мышц глаза (полная или частичная офтальмоплегия) возникают при поражении глазодвигательных нервов, ствола или полушарий головного мозга либо самих мышц. Симптомы наружной офтальмоплегии (поражение поперечнополосатых мышц глаза) — ограничение подвижности глазного яблока, двоение (диплопия), птоз (опущение верхнего века), симптомы внутренней офтальмоплегии (поражение гладких мышц глаза) — мидриаз (расширение зрачка), утрата зрачковых реакций (на свет и конвергенцию), паралич аккомодации.

Поражение всех волокон глазодвигательного нерва проявляется опущением верхнего века (птоз), расходящимся косоглазием (пораженное глазное яблоко отведено кнаружи) и двоением при поднимании верхнего века, параличом всех наружных мышц глаза, за исключением наружной прямой и верхней косой, иннервируемых соответственно отводящим и блоковым нервами. Движения глазного яблока возможны кнаружи и частично вниз за счет непораженных мышц, конвергенция отсутствует. Удваивающиеся изображения предметов расходятся как по горизонтали при взгляде прямо и в сторону, так и по вертикали при взгляде вверх или вниз. Вследствие поражения вегетативных волокон отмечаются расширение зрачка (мидриаз), утрата зрачковых реакций (прямой на свет и на конвергенцию), паралич аккомодации. Остро развившийся паралич всех мышц характерен для поражения глазодвигательного нерва, паралич какой-либо из глазных мышц, иннервируемых глазодвигательным нервом — для поражения его ядра.

Поражение блокового нерва вызывает двоение и отклонение пораженного глазного яблока кверху и несколько внутрь, которое особенно заметно, когда больной смотрит вниз и внутрь. Двоение проходит только тогда, когда больной смотрит вверх.

При поражении отводящего нерва возникает парез или паралич наружной прямой мышцы глаза. Вследствие этого ограничено движение пораженного глазного яблока кнаружи, возникают сходящееся косоглазие и двоение, выраженное максимально при взгляде кнаружи (в сторону по-

раженной мышцы). Удваивающиеся изображения предметов расходятся по горизонтали.

Поражение лобного центра взора приводит к параличу взора в противоположную сторону и обычно сочетается с центральным гемипарезом в противоположных конечностях, при этом получается, что «больной смотрит» (глаза непроизвольно отведены) на очаг поражения и здоровые конечности. При поражении стволового центра взора возникает паралич взора в сторону поражения, а центральный гемипарез возникает в противоположных конечностях, при этом получается, что «больной смотрит» (глаза непроизвольно отведены) на парализованные конечности.

При поражении медиального продольного пучка утрачивается синхронное сокращение медиальной прямой мышцы на стороне поражения и наружной прямой мышцы в противоположном глазу. Когда больной пытается смотреть в сторону, противоположную очагу поражения, не возникает движение глазного яблока внутрь, другое глазное яблоко отводится кнаружи и в нем может возникать моноокулярный нистагм (межъядерная офтальмоплегия). Сохранение конвергенции на стороне поражения показывает, что нарушение вызвано именно поражением медиального продольного пучка, а не ядра глазодвигательного нерва. При двустороннем поражении медиального продольного пучка ни одно из глазных яблок не может быть приведено внутрь при попытке горизонтального отведения взора. Поражение медиального продольного пучка может вызвать расходящееся косоглазие по вертикали.

Отсутствие движений глазных яблок вверх и вниз (вертикальный парез взора) отмечается при поражении четверохолмия среднего мозга и часто сопровождается параличом аккомодации, утратой реакций зрачков на свет (синдром Парино).

Повреждение среднего мозга в области ножки мозга может вызвать поражение глазодвигательного нерва на стороне повреждения и центральную гемиплегию на противоположной стороне (альтернирующий синдром Вебера) или поражение глазодвигательного нерва на стороне повреждения

и мозжечковую атаксию (вследствие поражения красноядерно-мозжечкового пути) в противоположных конечностях (альтернирующий синдром Бенедикта).

Неравномерность ширины зрачков (анизокория) и глазных щелей может быть следствием не только поражения парасимпатических волокон глазодвигательного нерва, но и нарушения симпатической иннервации глаза (птоз, миоз и энофтальм — синдром Горнера) (см. Тема 9).

Причины глазодвигательных расстройств и их лечение. Поражение одного или нескольких нервов, обеспечивающих движение глаз, возможно вследствие их сдавления аневризмой, опухолью мозга, оно может развиться при черепно-мозговой травме, субарахноидальном кровоизлиянии, повышении внутричерепного давления, менингите, а также при краниальной моно- или полиневропатии. Изолированная невропатия глазодвигательных нервов (чаще отводящего) иногда возникает у больных сахарным диабетом, артериальной гипертонией, при этом у большинства больных наблюдается спонтанный регресс нарушений в течение нескольких месяцев. Поражение блокового нерва встречается редко, обычно при черепно-мозговой травме.

Офтальмоплегия вследствие поражения ствола мозга может возникать при рассеянном склерозе, инсульте, опухоли ствола, энцефалите, алкогольной энцефалопатии Гайе—Вернике. При поражении ствола мозга кроме офтальмоплегии, чаще двусторонней, обычно наблюдаются и другие неврологические нарушения: расстройство бодрствования и/или сознания (поражение ретикулярной формации), центральный парез конечностей, проводниковые расстройства чувствительности и поражение других черепных нервов. Альтернирующие синдромы поражения среднего мозга (синдромы Вебера и Бенедикта) чаще вызывает церебральный инфаркт.

Ограничение содружественных движений глазных яблок в сторону (горизонтальный парез взора) обычно возникает при поражении больших полушарий мозга или моста вследствие инсульта или травмы. Вертикальный парез взора (синдром Парино) чаще наблюдается при опухоли мозга или

сосудистом поражении ствола мозга. Межъядерная офтальмоплегия обычно наблюдается при рассеянном склерозе, опухолевом или сосудистом поражении ствола головного мозга.

Изолированная внутренняя офтальмоплегия возможна при нейросифилисе (синдром Аргайлла Робертсона) и идиопатическом синдроме Эйди. Синдром Аргайлла Робертсона проявляется узкими и неравномерными зрачками с утратой прямой их реакции на свет при сохранении реакции на конвергенцию и аккомодацию. Синдром Эйди, как правило, врожденный, проявляется односторонним мидриазом и медленным тоническим сужением и расширением зрачка при исследовании реакции зрачков на свет (пупиллотония).

Синдром Толосы—Ханта проявляется затяжным приступом боли в лобно-глазничной области и полной офтальмоплегией, иногда в сочетании с поражением зрительного нерва или глазничной ветви тройничного нерва. Синдром может быть проявлением первичного (идиопатического) гранулематозного воспаления в области пещеристой пазухи и/или верхней глазничной щели, доброкачественного по своему течению и обычно полностью регрессирующего на фоне кортикостероидной терапии; он может быть вызван (что встречается чаще) аневризмой внутренней сонной артерии, каротидно-пещеристой фистулой, тромбозом и другим поражением пещеристой пазухи, опухолью в этой области.

Наружная офтальмоплегия возможна при миастении, ботулизме, тиреотоксикозе, после удаления щитовидной железы (в виде синдрома прогрессирующего экзофтальма) и при глазной форме миопатии, когда поражаются преимущественно глазные мышцы.

При поражении III, IV, VI пары черепных нервов, ствола или полушарий головного мозга большое значение имеют МРТ головы, ангиография (при подозрении на аневризму), люмбальная пункция (при подозрении на воспалительный процесс). При поражении мышц проводят ЭМГ, эндокринологическое обследование (при подозрении на заболевание щитовидной железы).

Таблица 6.2

Основные симптомы и локализация поражения при глазодвигательных нарушениях

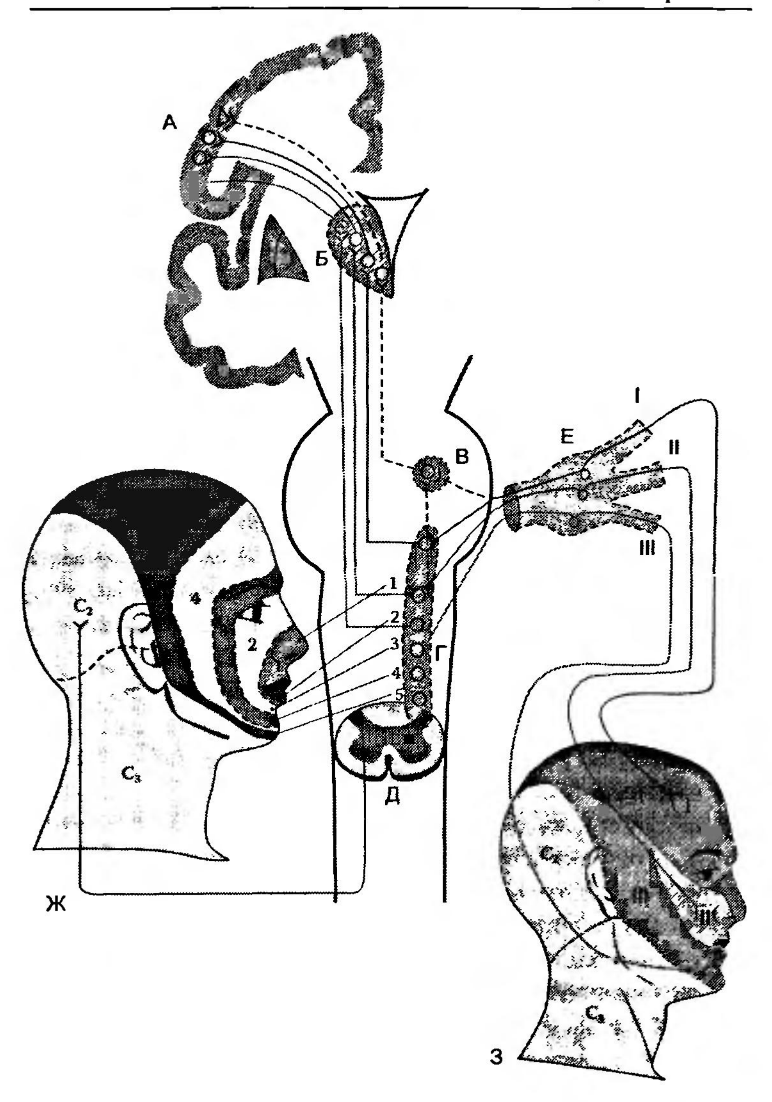
Симптомы	Локализация поражения
Опущение верхнего века (птоз), при поднимании века двоение и расходящееся по горизонтали и/или вертикали косоглазие, ограничение движения глазного яблока вверх, вниз и внутрь (паралич верхней и нижней прямой мышц, внутренней и нижней косой мышц), расширение зрачка (мидриаз), утрата зрачковых реакций и конвергенции, паралич аккомодации	Глазодвигательный нерв
Те же симптомы в сочетании с контралатеральным гемипарезом (синдром Вебера) или гемиатаксией (синдром Бенедикта)	Ножка мозга на стороне поражения глазодвигательного нерва
Паралич верхней косой мышцы, двоение и отклонение глазного яблока кверху и несколько внутрь, которое особенно заметно, когда больной смотрит вниз и внутрь.	Блоковый нерв
Паралич наружной прямой мышцы глаза, ограничено движение глазного яблока кнаружи, сходящееся косоглазие и двоение	Отводящий нерв
Те же симптомы в сочетании с контралатеральным гемипарезом	Половина моста на стороне поражения отводящего нерва
Горизонтальный паралич взора и центральный гемипарез на той же стороне	Лобная доля противоположного (по отношению к парезу) полушария
Горизонтальный паралич взора и центральный гемипарез с противоположной стороны	Половина моста (на стороне пареза взора)
Вертикальный паралич взора (симптом Парино)	Четверохолмие среднего мозга
Межъядерная офтальмоплегия	Медиальный продольный пучок ствола

V пара черепных нервов, тройничный нерв, *n. trigeminus* и чувствительная система лица и головы, симптомы поражения

Краткие анатомические данные. Тройничный нерв содержит чувствительные волокна, иннервирующие лицо, и двигательные волокна, идущие к жевательным мышцам (рис. 8).

Первые чувствительные нейроны (псевдоуниполярные ганглиозные клетки) расположены в тройничном, или гассеровом, узле (*ganglion trigeminale*) — образовании, гомологичном спинномозговому узлу. Периферические отростки этих нейронов контактирует с рецепторами, воспринимающими боль, температуру, давление и прикосновение. Они образуют три ветви: глазничный нерв (*n. ophtalmicus*), верхнечелюстной нерв (*n. maxillaris*) и нижнечелюстной нерв (*n. mandibularis*); эти ветви выходят из полости черепа соответственно через верхнюю глазничную щель, круглое и овальное отверстия и на пути к коже проходят соответственно через надглазничную вырезку, подглазничный канал и подбородочное отверстие. Центральные отростки этих нейронов входят в покрышку моста и оканчиваются в чувствительных ядрах тройничного нерва: *nucleus tractus spinalis n. trigemini* (боль, температура), зоны которых распространяются до таковых шейных сегментов спинного мозга, и *nucleus sensorius superior n. trigemini* (тактильная чувствительность). Аксоны этих ядер переходят на противоположную сторону и заканчиваются в вентральных ядрах зрительного бугра, откуда по аксонам третьих нейронов импульсы достигают нижних отделов задней центральной извилины (зоны проекции головы).

Зоны иннервации ветвями тройничного нерва на лице, а также зоны сегментарной (ядерной) болевой и температурной чувствительности на лице (зоны Зельдера), аналогичны сегментарной иннервации туловища и конечностей (см. рис. 8, Ж, З). Ветви тройничного нерва иннервируют кожу лобно-теменной части головы и лица (чувствительная иннервация кожи затылочной части головы обеспечивается



верхними шейными корешками спинного мозга), слизистую оболочку рта, носа и синусов, передние $^2/_3$ языка, зубы и частично мозговые оболочки.

Двигательное ядро тройничного нерва (*nucleus motoriuis n. trigemini*) локализуется в покрышке моста и получает цен-

◄ **Рис. 8.** Проводники чувствительности от кожи лица:

А — нейроны постцентральной извилины (теменная доля); Б — зрительный бугор; В — ядро тактильной чувствительности тройничного нерва (nucleus sensorius superior n. trigemini); Г — ядра (1–5) болевой и температурной чувствительности (nucleus tractus spinalis n. trigemini); Д — спинной мозг; Е — Гассеров узел; I — первая (глазничная) ветвь тройничного нерва, II — вторая (верхнечелюстная) ветвь тройничного нерва, III — третья (нижнечелюстная) ветвь тройничного нерва; Ж — схема нарушений чувствительности по сегментарному типу (по зонам Зельдера): расстройство чувствительности на лице в зонах 1–5 возникает при поражении продолговатого мозга и соответствует поражению ядра тройничного нерва на уровне 1–5; З — схема нарушений чувствительности по ветвям тройничного нерва: расстройства чувствительности на лице в зонах I–III возникают при поражении корешков (I–III) тройничного нерва; C_2, C_3 — зоны чувствительности шейных сегментов спинного мозга

тральные импульсы от передней центральной извилины по корково-ядерным путям. Двигательная порция тройничного нерва выходит вместе с нижнечелюстным нервом и иннервирует жевательные и некоторые другие мышцы.

Исследование функции тройничного нерва. Выясняют наличие субъективного ощущения боли и нарушения чувствительности (онемения) в зоне иннервации. При наличии боли уточняют ее локализацию, длительность, постоянство, характер, провоцирующие и облегчающие боль факторы. Болевую и температурную чувствительность проверяют как сверху вниз (по зонам трех ветвей нерва), так и от ушной раковины к носу (по зонам сегментарной иннервации — зонам Зельдера). Определяют наличие болезненности в точках выхода тройничного нерва.

При оценке функции жевательных мышц выясняют, нет ли у обследуемого затруднений при жевании и при осмотре — атрофии жевательных мышц, нет ли отклонения нижней челюсти при открывании рта, не ослаблено ли напряжение мышц при жевании.

Роговичный (корнеальный) рефлекса исследуют прикосновением к роговице полоской мягкой бумаги или ваты, которое в норме вызывает смыкание век (лицевой нерв составляет эфферентную часть рефлекса).

Нижнечелюстной рефлекс исследуют посредством легкого удара молоточком по дистальной фаланге пальца исследователя или самого обследуемого, приложенной к нижней челюсти обследуемого вблизи подбородка при слегка открытом рте. При этом происходят сокращение жевательных мышц и движение нижней челюсти. Нижнечелюстной рефлекс может отсутствовать у здоровых лиц, но он усиливается при двустороннем поражении корково-ядерных путей.

Симптомы поражения тройничного нерва, топический диагноз. Повреждение одной из чувствительных ветвей тройничного нерва вызывает тактильную и болевую гипестезию в зоне иннервации, иногда болезненность при пальпации или перкуссии в точке выхода нерва, но спонтанной боли обычно не бывает. Поражение глазничного нерва вызывает ослабление или утрату роговичного рефлекса, поражение нижнечелюстного нерва — ослабление или утрату нижнечелюстного рефлекса. При поражении всего чувствительного корешка возникает гипестезия половины лица, слизистой оболочки рта и носа, лобно-теменной части головы, утрата корнеального и нижнечелюстного рефлексов.

При поражении *nucleus tractus spinalis n. trigemini* в стволе головного мозга нарушается чувствительность по сегментарному типу (в зонах Зельдера), при этом поражение нижней части ядра вызывает гипестезию боковой области лица, а поражение верхней части ядра — гипестезию вокруг рта и носа.

При поражении зрительного бугра, задней трети заднего бедра внутренней капсулы и постцентральной извилины возникает гипестезия в противоположных половине лица и головы, конечностях и туловище. При ограниченном поражении нижней трети постцентральной извилины возникает гипестезия противоположной части лица.

Поражение двигательного ядра или двигательной порции тройничного нерва вызывает периферический паралич соответствующих жевательных мышц с их гипотрофией и утратой нижнечелюстного рефлекса. При поражении корково-ядерного пути с одной стороны функция жевательных мышц не нарушается, потому что двигательные ядра тройничного нерва имеют двустороннюю корковую иннервацию.

При раздражении двигательного ядра или повышенной возбудимости самого тройничного нерва и жевательных мышц иногда развивается тоническая судорога жевательных мышц — тризм (столбняк, менингит, тетания, судорожный эпилептический припадок).

Невралгия тройничного нерва проявляется кратковременными (от нескольких секунд до 1–2 мин) приступами односторонней боли (ощущение проколов, жжения или «прохождения электрического тока») в области второй или третьей, редко первой ветви нерва. Во время приступа больной часто замирает, боясь шелохнуться и усилить боль. Приступ боли может вызвать рефлекторное сокращение мимической и жевательной мускулатуры на стороне боли (болевой тик). Характерны внезапное начало и окончание приступа, свободные от боли — «светлые» промежутки. Приступы возникают спонтанно или провоцируются разговором, глотанием, жеванием, чисткой зубов, бритьем. Многие больные отмечают приступы при умывании лица. Из-за страха вызвать приступ больные иногда перестают чистить зубы, редко умываются, бреются. Боль никогда не переходит на другую сторону, однако в редких случаях (3–5%) она двусторонняя. Неврологическое обследование не выявляет нарушений, иногда отмечается болезненность в точке выхода и легкая гипер- или гипестезия в области кожной иннервации заинтересованной ветви, обнаруживаются «курковые зоны», раздражение которых провоцирует приступ боли.

Причины и лечение поражения тройничного нерва. Поражение ветвей тройничного нерва чаще вызвано травмой, сдавлением в костных каналах, опухолью или герпетической инфекцией, поражающей гассеров узел (ганлионит гассерова узла).

Поражение ядер тройничного нерва чаще обусловлено сосудистым, опухолевым или воспалительным процессом в области ствола мозга. Поражение зрительного бугра, заднего бедра внутренней капсулы и постцентральной извилины чаще бывает вызвано церебральным инсультом, опухолью или травмой.

Невралгию тройничного нерва часто вызывает его компрессия в области выхода из моста крупной артерией (чаще верхней мозжечковой артерией). К редким причинам невралгии относятся компрессия нерва опухолью или аневризмой, рассеянный склероз.

Основу лечения невралгии тройничного нерва составляет лекарственная терапия. Карбамазепин, габапентин — наиболее эффективные препараты. При тяжелом течении заболевания и отсутствии эффекта от лекарственных средств используют микрохирургическую репозицию кровеносного сосуда, сдавливающего тройничный нерв.

Таблица 6.3

Основные симптомы поражения тройничного нерва

Симптомы поражения	Локализация поражения
Нарушение чувствительности в зоне иннервации одной или всех ветвей тройничного нерва, ослабление или утрата роговичного и нижнечелюстного рефлексов	Ветви тройничного нерва или весь нерв
Нарушение функции жевательных мышц, их атрофия	Двигательное ядро (мост мозга) или нижнечелюстной нерв
Сегментарное нарушение чувствительности на лице (в зонах Зельдера)	Чувствительное ядро (ствол мозга)
Кратковременные приступы односторонней резкой боли в области второй или третьей ветви нерва	Невралгия тройничного нерва (чаще вследствие компрессии корешка нерва мозжечковой артерией)

VII пара черепных нервов, лицевой нерв, *n. facialis*

Краткие анатомо-физиологические данные. Лицевой нерв имеет двигательные, чувствительные и вегетативные волокна. Основную его часть составляют двигательные волокна (собственно лицевой нерв), иннервирующие мимические мышцы лица: лобную (*m. frontalis*), круговую мышцу глаза

(*m. orbicularis oculi*), щечную (*m. buccalis*), круговую мышцу рта (*m. orbicularis oris*) и некоторые другие мышцы головы и шеи. Небольшая часть нерва (промежуточный нерв, или n. intermedius) состоит из чувствительных (вкусовых) волокон, обеспечивающих восприятие вкуса на передних $^2/_3$ языка, и вегетативных (парасимпатических) волокон к слезной железе, подъязычной и подчелюстной слюнным железам. Анатомо-функциональная схема лицевого нерва представлена на рис. 9.

Двигательное ядро лицевого нерва находится в покрышке нижних отделов моста, его волокна выходят на поверхность вместе с промежуточным нервом на границе соединения моста и продолговатого мозга в области мостомозжечкового угла. Обе части лицевого нерва входят во внутренний слуховой канал, проходят в лицевом (фаллопиевом) канале, затем покидают полость черепа через шилососцевидное отверстие на основании шеи и рассыпаются на конечные ветви. Еще в области лицевого канала от нерва отходит стремянной нерв (*n. stapedius*) к мышце стремечка (*m. stapedius*), регулирующей напряжение барабанной перепонки уха.

Центральные двигательные нейроны, обеспечивающие произвольные движения мимических мышц, находятся в нижнем отделе прецентральной извилины. Часть двигательного ядра лицевого нерва, иннервирующая мимические мышцы верхней части лица (лобная, круговая мышца глаза), имеет корковую иннервацию из обеих полушарий большого мозга. В противоположность этому нижняя часть ядра, иннервирующая нижние мимические мышцы, получает корковую иннервацию преимущественно из противоположной прецентральной извилины (см. рис. 9). Поэтому при поражении прецентральной извилины на противоположной стороне возникает парез мимических мышц только нижней части лица, но не нарушается функция мимических мышц верхней части лица, имеющих двустороннюю корковую иннервацию.

Восприятие вкуса передними $^2/_3$ языка осуществляется чувствительными нейронами, которые расположены в коленчатом узле, находящимся в лицевом канале, и проводит-

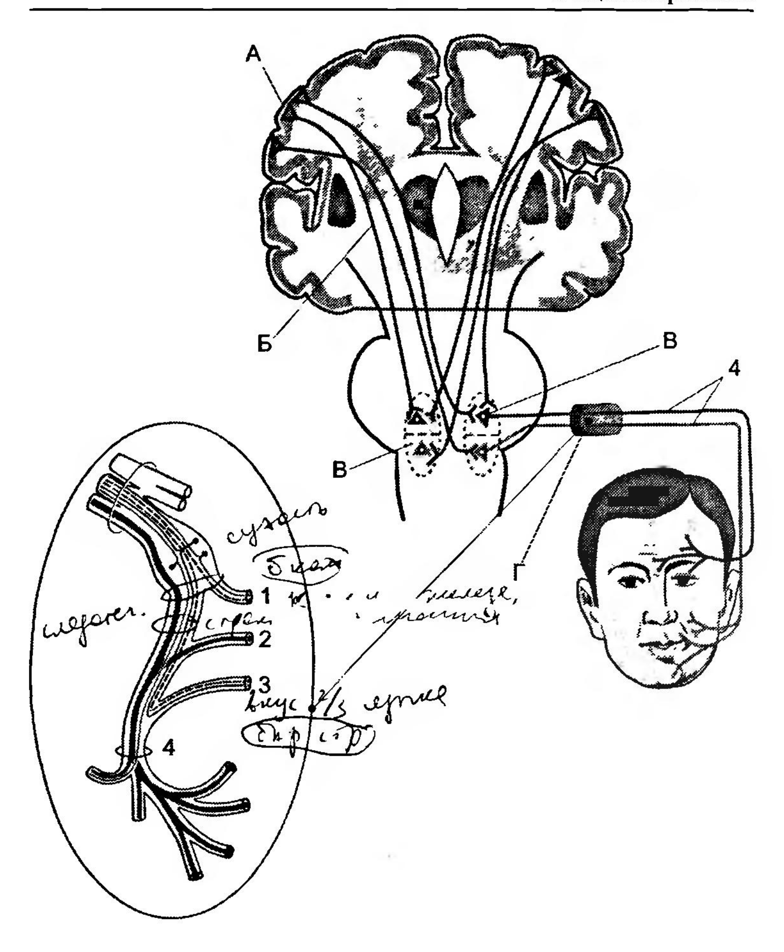


Рис. 9. Иннервация мимических мышц. Лицевой нерв:

А — центральные двигательные нейроны (прецентральная извилина); Б — корково-ядерный путь; В — двигательное ядро лицевого нерва; Г — лицевой нерв: 1 — большой каменистый нерв (*n. petrosus maior*), 2 — стременной нерв (*n. stapedius*), 3 — барабанная струна, 4 — двигательные волокна лицевого нерва к мимическим мышцам (гусиная лапка)

ся по волокнам, которые идут вначале вместе с язычным нервом (ветвь нижнечелюстного нерва), затем продолжаются в виде барабанной струны в составе промежуточного нерва.

Эти волокна достигают ядра одиночного тракта (*n. tractus solitarius*), из которого импульсы идут в зрительный бугор и далее к основанию постцентральной извилины.

В составе промежуточного нерва помимо чувствительных волокон имеются секреторные волокна к слезной и слюнным железам. Нейроны этих аксонов локализуются в ядре, расположенном в мосту рядом с двигательным ядром лицевого нерва (*n. salivatorius superior*). К слезной железе волокна идут в составе большого каменистого нерва (*n. petrosus maior*), который отходит от лицевого нерва на уровне его коленца в начале лицевого канала.

Исследование функции лицевого нерва. Для оценки функции лицевого нерва проверяют наличие симметричности лица, выраженности складок и морщин, если они имеются. Обследуемого просят выполнить мимические пробы: наморщить лоб, зажмурить глаза, надуть щеки, улыбнуться или оскалить зубы. Надбровный рефлекс (афферентную часть рефлекса составляет глазничная ветвь тройничного нерва) вызывается ударом молоточка по внутреннему краю надбровной дуги и проявляется легким сокращением круговой мышцы глаза. Выясняют наличие сухости глаза или слезотечения, гиперакузии (неприятное усиленное восприятие звуков). Для исследования вкуса раствор сладкого (или кислого, горького, соленого) вещества наносят на симметричные участки высунутого языка раздельно на обе стороны его передних $^{2}/_{3}$.

Симптомы поражения лицевого нерва и нарушения иннервации мимических мышц, топический диагноз. При поражении двигательного ядра или самого лицевого нерва развивается парез или паралич всех мимических мышц на стороне поражения — паралич мышц лица по периферическому типу. В покое отмечается асимметрия лица в виде сглаженности лобных морщин, носогубной складки, опущения угла рта и перекоса рта в здоровую сторону. Больной не может поднять бровь, полностью закрыть глаз (лагофтальм — «заячий глаз»), при улыбке или оскале рот перекашивается в здоровую сторону, утрачиваются надбровный и роговичный рефлексы на стороне поражения. При попытке зажмуриться

глазное яблоко отходит кверху (физиологический феномен Белла) и можно увидеть белковую оболочку глаза (симптом Белла). При еде нередко пища застревает между щекой и десной, жидкость выливается из угла рта. Если нерв поражается в лицевом канале, то возможны сухость глаза (поражение в начале лицевого канала до ответвления большого каменистого нерва) или слезотечение (поражение в лицевом канале после ответвления большого каменистого нерва), гиперакузия на стороне паралича (поражение в лицевом канале до ответвления стремянного нерва) и нарушение вкуса (агевзия) на передних $^{2}/_{3}$ языка (поражение в лицевом канале до ответвления барабанной струны). Слезотечение при поражении лицевого нерва вызвано нарушением нормального оттока слезы из глаза в слезный мешок.

Поражение лицевого нерва в области мостомозжечкового угла обычно сочетается с поражением тройничного, отводящего, преддверно-улиткового нерва и нарушением функции мозжечка, что позволяет установить топический диагноз.

Поражение двигательного ядра лицевого нерва встречается значительно реже, чем самого нерва, и часто сочетается с поражением ядра отводящего нерва, расположенного рядом. Сочетание периферического пареза или паралича мимических мышц, паралича наружной мышцы глаза с одной стороны и центральной гемиплегии с противоположной стороны вызвано поражением в одной половине моста (на стороне пареза мимических мышц) ядер лицевого и отводящего нерва и кортикоспинального тракта (альтернирующий синдром Фовилля). В части случаев не отмечается паралича наружной мышцы глаза, имеется только сочетание паралича мимических мышц и контралатеральной центральной гемиплегии (альтернирующий синдром Мийяра—Гублера).

Поражение нижнего отдела прецентральной извилины или корково-ядерного пути (лучистый венец, внутренняя капсула и ствол мозга) вызывает парез мимических мышц по центральному типу с противоположной стороны. При этом наблюдается паралич мимических мышц только нижней части лица, потому что мимические мышцы верхней части лица

иннервируются частью ядра лицевого нерва, получающего корковую иннервацию с обеих сторон, и их функция не нарушается при одностороннем поражении корково-ядерного пути. Парез мимических мышц по центральному типу часто сочетается с центральным гемипарезом или парезом руки на этой же стороне (вследствие поражения корково-спинномозгового тракта, проходящего вместе с корково-ядерным путем). У больных с нарушением сознания парез мимических мышц проявляется тем, что крыло носа не участвует в акте дыхания и щека сильно надувается при выдохе и втягивается при вдохе (феномен «паруса» щеки).

Причины поражения лицевого нерва и мимических мышц, лечение. Невропатию лицевого нерва (паралич Белла) наиболее часто связывают с его ишемией, отеком и компрессией в узком костном (фаллопиевом) канале предположительно инфекционного (вирусного) или инфекционно-аллергического генеза (паралич Белла). Частота заболевания составляет около 20 случаев на 100 тыс. населения. Реже поражение нерва развивается вследствие травмы височной кости, опухоли мостомозжечкового угла, отита, мастоидита, воспаления околоушной железы или опоясывающего герпеса.

Паралич Белла часто провоцируется переохлаждением. Вначале нередко отмечается боль в области сосцевидного отростка, на фоне которой остро развивается односторонний парез или паралич мимических мышц. Полное восстановление при параличе Белла наблюдается у 70–80% больных обычно в течение 1 мес. (реже 2–3), у остальных больных остается парез мимической мускулатуры. Прогноз хуже у пожилых, при сопутствующем сахарном диабете и/или артериальной гипертонии. Более быстрое восстановление отмечается при приеме преднизолона по 60–80 мг/сут в течение первых 5–7 дней или метилпреднизолона (250–500 мг в/в 2 раза в день в течение 3–5 дней с последующим применением преднизолона) и его постепенной отменой в течение 10–14 дней. С первых дней рекомендуется гимнастика мимических мышц, наклейки из лейкопластыря, чтобы предотвратить перерастяжение пораженных мышц.

Если поражение лицевого нерва вызвано не невропатией, то лечение определяется причиной заболевания. Паралич мимических мышц по центральному типу чаще вызывается церебральным инсультом, реже другими неврологическими заболеваниями (черепно-мозговая травма, опухоль и пр.), диагностика которых и определяет лечение.

Таблица 6.4

Основные симптомы и синдромы поражения лицевого нерва и мимических мышц, локализация поражения

Симптомы и синдромы поражения	Локализация поражения
Периферический паралич всех мимических мышц + а) сухость глаза, гиперакузия. агевзия (на передних $^2/_3$ языка); б) слезотечение, гиперакузия, агевзия; в) слезотечение, агевзия; г) слезотечение	Фаллопиев канал а) до ответвления большого каменистого нерва; б) до ответвления стремянного нерва (после ответвления большого каменистого нерва); в) до ответвления барабанной струны (после ответвления стремянного нерва); г) на выходе (*foramen stylomastoideus*) из лицевого канала (после отхождения всех ветвей)
Периферический паралич всех мимических мышц в сочетании с симптомами поражения тройничного, отводящего и преддверно-улиткового нервов и мозжечковыми расстройствами	Мостомозжечковый угол
Сочетание периферического паралича мимических мышц, паралича наружной мышцы глаза с одной стороны и центральной гемиплегии с противоположной стороны (альтернирующий синдром Фовилля). Те же симптомы без паралича наружной прямой мышцы глаза (альтернирующий синдром Мийяра–Гублера)	Поражение в половине моста (на стороне пареза мимических мышц) ядер лицевого и отводящего нерва и кортикоспинального тракта. Поражение в половине моста (на стороне пареза мимических мышц) ядер лицевого нерва и кортикоспинального тракта.

Окончание табл. 6.4

Симптомы и синдромы поражения	Локализация поражения
Парез мимических мышц только нижней части лица — парез мимических мышц по центральному типу (часто в сочетании с центральным гемипарезом или парезом руки с этой же стороны)	Нижние отделы передней центральной извилины или корково-ядерный путь (лучистый венец, внутренняя капсула, половина ствола мозга) с противоположной стороны

VIII пара черепных нервов, преддверно-улитковый нерв, *n. vestibulocochlearis*

Краткие анатомические данные. Преддверная (вестибулярная) система включает расположенный в пирамиде височной кости лабиринт, преддверный (вестибулярный) нерв, центральные вестибулярные ядра и пути. Рецепторы вестибулярной системы (макулы, или неподвижные пятна) расположены в эллиптическом и сферическом мешочках, а также в ампулах трех полукружных каналов лабиринта. От этих рецепторов получают импульсы биполярные клетки, расположенные в вестибулярном узле во внутреннем слуховом проходе. Центральные отростки этих клеток формируют преддверную часть преддверно-улиткового нерва (*n. vestibulocochlearis*), соединяются с улитковой частью нерва во внутреннем слуховом проходе, идут к мостомозжечковому углу, входят в ствол мозга на границе между мостом и продолговатым мозгом и заканчиваются в четырех вестибулярных ядрах, расположенных вблизи дна IV желудочка. Вестибулярные ядра имеют связи с мозжечком, глазодвигательными нервами, передними рогами спинного мозга, соматосенсорной и зрительной системами. Сохранение равновесие обеспечивается взаимодействием трех сенсорных систем: вестибулярной, зрительной и соматосенсорной (главным образом системой глубокой суставно-мышечной чувствительности). Большое значение имеет медиальный продольный пучок, который обеспечивает связи между вестибулярными ядрами, ядрами глазодвигательных нервов, мозжечком и спинным мозгом.

Слуховая система включает наружное, среднее и внутреннее ухо, состоящее из улитки, улиткового нерва, центральных слуховых ядер и их путей. Волосковые клетки кортиева органа улитки представляют специализированные слуховые рецепторы, которые переводят в электрические импульсы механические волновые колебания перилимфы, возникающие вследствие движения слуховых косточек среднего уха в ответ на воздействия звуковых волн из наружного уха. От этих рецепторов получают импульсы биполярные клетки, расположенные в спиральном канале стержня улитки. Центральные отростки биполярных клеток образуют улитковую часть преддверно-улиткового нерва, соединяются с преддверной частью во внутреннем слуховом проходе, идут к мостомозжечковому углу, входят в ствол мозга на границе между мостом и продолговатым мозгом и заканчиваются в вентральном и дорсальном улитковых ядрах (*n. cochlearis ventralis et dorsalis*). От этих вторых нейронов импульсы идут в нижние бугорки четверохолмия крыши среднего мозга и медиальные коленчатые тела и далее в поперечные височные извилины Гешля, представляющие корковый центр слуха.

Исследование функции преддверно-улиткового нерва. Выясняют наличие головокружения, снижения слуха и шума в ушах. Если имеется головокружение, то выясняют его характер и факторы, способствующие его усилению и ослаблению. Пациента просят подробно описать свои ощущения, что в большинстве случаев позволяет ответить на вопрос: является ли головокружение вестибулярным (системным, или истинным) или имеет другое происхождение.

Обследует пациента с нарушением слуха оториноларинголог или отоневролог, выполняя при необходимости пробы с камертоном, аудиометрию и другие дополнительные исследования. Ориентировочно острота слуха определяется отдельно для каждого уха; в норме шепотная речь различается на расстоянии свыше 6 м, а разговорная — на расстоянии 15–20 м.

Симптомы поражения преддверно-улиткового нерва, топический диагноз. Поражение лабиринта, преддверного нерва и вестибулярных ядер или путей в стволе мозга

вызывает вестибулярное (истинное) головокружение, которое характеризуется ощущением движения (вращения, кружения, падения или раскачивания) собственного тела или окружающих предметов. Вестибулярное головокружение часто сопровождается тошнотой, рвотой, нарушением равновесия (вестибулярная атаксия) и нистагмом, что объясняется связями вестибулярной системы с вегетативными центрами ретикулярной формации и глазодвигательными нервами. Вестибулярное головокружение часто усиливается (или появляется) при изменениях положения или быстрых движениях головы. Нистагм при поражении вестибулярной системы обычно имеет отчетливо выраженную быструю и медленную фазы.

При поражении лабиринта обычно наблюдается только вестибулярное головокружение, при поражении преддверно-улиткового нерва помимо головокружения часто снижается слух или отмечается шум в ухе (поражение слуховой части нерва), при поражении ядер ствола обычно выявляются симптомы поражения других черепных нервов, двигательные или чувствительные расстройства вследствие поражения проводящих путей в стволе головного мозга.

Вестибулярное головокружение следует отличать от других состояний, которые пациенты часто расценивают как головокружение. Это может быть предобморочное состояние, однако при детальном расспросе такое головокружение характеризуется как ощущение дурноты и «тумана» в голове, «проваливания». Нарушение равновесия, неустойчивость и шаткая походка, которые возникают вследствие поражения мозжечка, зрительной, экстрапирамидной или соматосенсорной систем, также нередко характеризуются пациентами как головокружение, однако, в отличие от вестибулярного головокружения, оно появляется, когда больной стоит или ходит, и исчезает, когда он сидит или лежит. Психогенное головокружение нередко длится годами, не сопровождается нистагмом и бывает постоянным, а не эпизодическим, как головокружение другого генеза; иногда оно возникает в виде приступов, сочетаясь с чувством страха, тревоги, нехватки воздуха.

Снижение слуха и/или шум в ухе может быть следствием как ушных, так и неврологических заболеваний. Закупорка наружного слухового прохода серной пробкой — одна из наиболее частых причин острого снижения слуха. Различные заболевания среднего уха (отит, отосклероз и др.) вызывают шум в ухе, снижение слуха или даже полную глухоту (кондуктивная глухота). В тех случаях, когда нарушение слуха нельзя объяснить патологией наружного или среднего уха, вероятна нейросенсорная тугоухость, вызванная поражением улиткового нерва или кортиева органа, расположенного в улитке. При поражении нерва в области мостомозжечкового угла снижение слуха обычно сочетается с периферическим парезом мышц лица (поражение лицевого нерва), нарушением чувствительности на лице (поражение тройничного нерва) и/или мозжечковой атаксией.

Одностороннее поражение слуховых путей в стволе мозге или височной доле не вызывает снижения слуха, потому что имеются двусторонние связи между слуховыми ядрами ствола и корковым центром слуха. Крайне редко снижение слуха возникает при двустороннем поражении ствола или височных долей полушарий головного мозга.

При поражении височной доли возможны слуховые галлюцинации, эпилептические припадки со слуховой аурой (больной слышит звуки, мелодии или голоса перед припадком).

Причины вестибулярного головокружения и нейросенсорной тугоухости, их лечение. Вестибулярное головокружение может быть физиологическим при укачивании, например в закрытой каюте корабля или в автомобиле, при наблюдении за движущимися предметами (зрительно обусловленное головокружение) или на высоте (высотное головокружение). Повышенная чувствительность к воздействию этих факторов обычно наблюдается с детства и называется периферической вестибулопатией.

Три самые частые причины патологического вестибулярного головокружения — доброкачественное позиционное головокружение, вестибулярный нейронит, болезнь Меньера.

Доброкачественное позиционное головокружение возникает только при движении или изменении положения всего тела и/или головы и обычно длится несколько секунд. Оно часто развивается, когда больной переворачивается со спины набок и вдруг ощущает, что «комната поехала». Многие больные знают, при каком движении или положении головы появляется головокружение. Позиционное головокружение в большинстве случаев бывает идиопатическим (образование отолитов в заднем полукружном канале), но иногда возникает после черепно-мозговой травмы, вирусных инфекций, ушных заболеваний, интоксикации алкоголем или барбитуратами. Диагноз подтверждают результатами отоневрологического исследования.

Вестибулярный нейронит (вестибулярный неврит) проявляется внезапным продолжительным (в течение нескольких часов или дней) приступом головокружения, который часто сопровождается тошнотой, рвотой, нарушением равновесия. Любое движение головы или тела может усилить головокружение, поэтому больные осуществляют движения с большой осторожностью. Наблюдается спонтанный и позиционный (при перемене положения головы) нистагм, вестибулярная атаксия, однако снижения слуха и других неврологических симптомов не бывает, что отличает вестибулярный нейронит от инсульта и других неврологических заболеваний. Острое головокружение обычно проходит в течение нескольких часов или дней, но может сохраниться вестибулярная дисфункция в виде нарушения равновесия при ходьбе в течение нескольких дней и даже месяцев.

Для болезни Меньера характерны периодические приступы сильного головокружения, сочетающиеся с шумом и заложенностью в ухе, снижением слуха. Головокружение обычно нарастает в течение минут и остается интенсивным на протяжении от получаса до суток, а затем постепенно ослабевает. Снижение слуха колеблется по степени в период приступа и обычно уменьшается после его окончания. После повторных приступов слух постепенно ослабевает. Заболевание обычно начинается с поражения одного уха,

однако у 50% больных в дальнейшем поражается и другое ухо. Причиной этих расстройств является гидропс (отек) лабиринта.

Центральное вестибулярное головокружение может быть проявлением рассеянного склероза, цереброваскулярного заболевания или других болезней нервной системы с поражением ствола мозга, в большинстве случаев при этом выявляются и другие симптомы поражения ствола головного мозга (парезы, расстройства чувствительности, нарушение функции черепных нервов).

Лечение при головокружении должно быть направлено на вызвавшее головокружение основное заболевание, если это возможно, и устранение субъективных расстройств. При позиционном головокружении может быть использована специальная методика манипуляций головой, направленная на смещение отолита из заднего полукружного канала в преддверие внутреннего уха. Эффективна вестибулярная гимнастика, которую больной проводит самостоятельно по инструкции врача. В качестве патогенетической терапии (улучшение кровообращения во внутреннем ухе) используют бетасерк по 24–48 мг/сут, стугерон по 75–150 мг/сут, а также пентоксифиллин по 1200 мг/сут, при необходимости — противорвотные средства и транквилизаторы.

Одностороннее нарастающее снижение слуха (гипоакузия) может быть вызвано невриномой мостомозжечкового угла, при которой поражение слухового нерва часто сочетается с поражением лицевого и тройничного нервов, мозжечковой атаксией. Для ее диагностики проводят МРТ или КТ головы. Нейросенсорная тугоухость наблюдается при многих наследственных заболеваниях, она может быть следствием черепно-мозговой травмы, сверхмощных звуковых воздействий — баротравмы, например взрыва, токсического действия некоторых лекарственных препаратов (стрептомицин, хинин и др.), болезни Меньера, внутричерепных инфекционных процессов. Слуховые галлюцинации и слуховая аура перед эпилептическим припадком могут быть вызваны опухолью височной доли. Лечение нарушений слуха определяется его причиной и обычно проводится оториноларингологом.

Таблица 6.5

Основные симптомы поражения преддверно-улиткового нерва, локализация поражения

Симптомы поражения	Локализация поражения
Вестибулярное головокружение (ощущение вращения, кружения, падения или раскачивания собственного тела или окружающих предметов, часто с тошнотой, рвотой, нарушением равновесия и нистагмом)	Лабиринт, реже — преддверный нерв или вестибулярные ядра ствола мозга
Снижение слуха, шум в ухе	Наружное или среднее ухо, улитковый нерв, улитка
Вестибулярное головокружение и снижение слуха, шум в ухе	Преддверно-улитковый нерв
Снижение слуха, шум в ухе в сочетании с периферическим парезом мимических мышц, нарушением чувствительности на лице, мозжечковой атаксией	Мостомозжечковый угол
Вестибулярное головокружение в сочетании с симптомами поражения других черепных нервов, расстройством чувствительности по проводниковому типу, центральным парезом конечностей	Ствол мозга (мост и продолговатый мозга)
Слуховые галлюцинации, слуховая аура (шум, мелодии, голоса) перед эпилептическим припадком	Височная доля, извилина Гешля

IX и X пары черепных нервов, языкоглоточный и блуждающий нервы, *n. glossopharingeus*, *n. vagus*

Краткие анатомические данные. Языкоглоточный и блуждающий нервы представляют смешанные нервы, имеющие соматические двигательные и чувствительные, а также вегетативные (парасимпатические волокна); их ядра расположены в продолговатом мозге.

Двигательное ядро обеих нервов — двойное ядро (*n. ambiguus*) (рис. 10) — дает волокна к мышцам глотки, мягкого

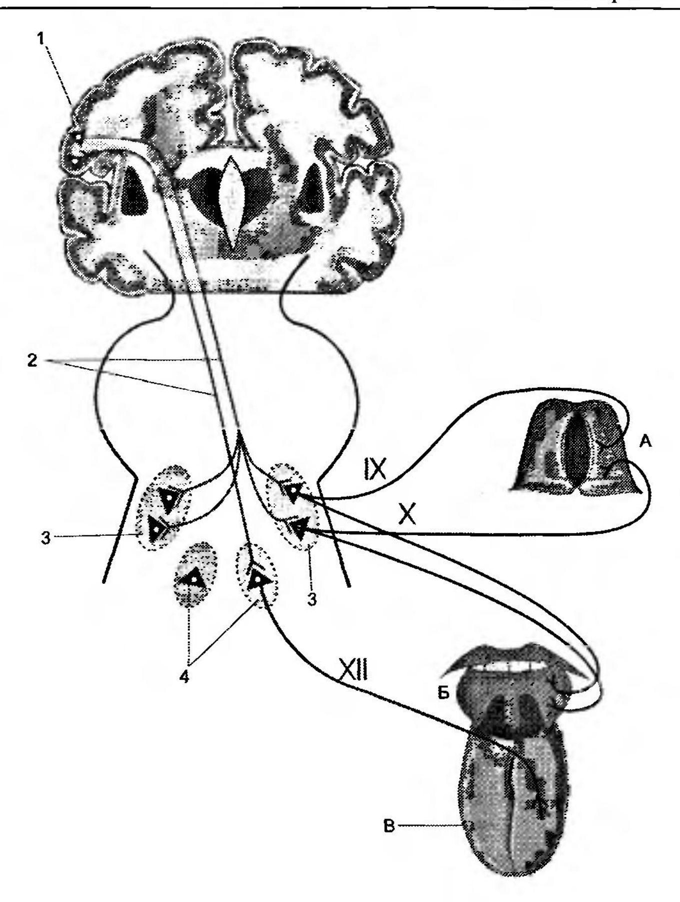


Рис. 10. Схема иннервации мышц глотки, гортани и языка:

1 — центральные двигательные нейроны (передняя центральная извилина); 2 — корково-ядерный путь; 3 — двигательное (двойное) ядро языкоглоточного и блуждающего нервов; 4 — ядро подъязычного нерва; А — голосовые связки; Б — мягкое небо; В — язык; IX — языкоглоточный нерв, X — блуждающий нерв; XII — подъязычный нерв

неба, гортани и верхней части пищевода. Аксоны нейронов двойного ядра выходят из продолговатого мозга между оливой и нижней мозжечковой ножкой. Двойное ядро имеет двустороннюю корковую иннервацию из нижних отделов передней центральной извилины (поэтому одностороннее

повреждение корково-ядерного пути не ведет к нарушению функции двойного ядра).

Волокна языкоглоточного нерва обеспечивают проведение общей чувствительности со слизистой оболочки глотки, миндалин, среднего уха и задней $^{1}/_{3}$ языка, а также проводят вкусовые ощущения от сосочков задней $^{1}/_{3}$ языка. Волокна блуждающего нерва обеспечивают проведение чувствительности от твердой мозговой оболочки задней черепной ямки, задней поверхности уха и задней стенки наружного слухового прохода, слизистой оболочки гортани и надгортанника. Периферические волокна этих нервов входят в полость черепа в области большого яремного отверстия, где располагаются их чувствительные ганглии (*ganglion superius et inferius*). Центральные отростки ганглиозных клеток, обеспечивающих общую чувствительность, заканчиваются в чувствительном ядре тройничного нерва, откуда импульсы поступают сначала в зрительный бугор, а затем в нижние отделы задней центральной извилины. Центральные отростки ганглиозных клеток, обеспечивающих вкусовую чувствительность, достигают ядра одиночного пути (*n. tractus solitarius*), от которого импульсы идут в зрительных бугор и далее в основание задней центральной извилины.

Значительную часть блуждающего нерва составляют вегетативные (парасимпатические) волокна, иннервирующие бронхи, сердце и внутренние органы брюшной полости (желудок, печень, поджелудочную железу, селезенку, почки, надпочечники, тонкую кишку и начальные отделы толстой). Волокна берут начало из дорсального ядра блуждающего нерва (*n. dorsalis nervi vagi*) и представляют преганглионарные волокна для различных парасимпатических узлов в области головы, грудной клетки и брюшной полости. Дорсальное ядро получает афферентные импульсы из гипоталамуса, вегетативных центров ретикулярной формации, что обеспечивает рефлекторную регуляцию функции дыхательной, сердечно-сосудистой и пищеварительной систем. Вегетативные (парасимпатические) волокна языкоглоточного нерва, обеспечивающие секреторную деятельность околоушной железы, берут начало из нижнего слюноотделительного ядра.

Исследование функции языкоглоточного и блуждающего нервов. При исследовании функции нервов выясняют, имеются ли изменения голоса (звучности и тембра) и нарушение глотания. Голос приобретает гнусавый оттенок (назолалия), если небная занавеска недостаточно прикрывает вход в полость носоглотки. Осиплость голоса или хрипота (дисфония) указывает на нарушение функции голосовых связок, паралич которых можно выявить при помощи ларингоскопии. Нарушение глотания твердой пищи может быть вызвано параличом констрикторов глотки, попадание жидкой пищи в нос — параличом мягкого неба.

Обследуемого просят широко раскрыть рот, высунуть язык, и проводят осмотр мягкого неба, обращая внимание на симметричность положения дужек мягкого неба и язычка. Оценивают подвижность дужек мягкого неба (их симметричное подтягивание) при произношении гласных звуков («а» или «э»), исследуют при помощи шпателя (или рукоятки ложки) небный и глоточный рефлексы: при раздражении шпателем дужки мягкого неба в норме она подтягивается вверх, а при раздражении глотки возникают глотательные, а иногда и рвотные движения, кашель. Двустороннее снижение небного и глоточного рефлексов возможно вследствие хронических заболеваний носоглотки, удаления миндалин и при длительном курении, поэтому оно не всегда свидетельствует о нарушении функции языкоглоточного или блуждающего нервов.

Для исследования вкуса раствор сладкого (или кислого, горького, либо соленого) вещества наносят на заднюю $^1/_3$ языка на симметричные участки с обеих сторон.

Симптомы поражения языкоглоточного и блуждающего нервов, нарушения глотания и фонации, локализация поражения. Языкоглоточный нерв обычно поражается в сочетании с блуждающим и добавочным нервами. Редко встречающееся поражение одного языкоглоточного нерва проявляется легким нарушением глотания (дисфагия) с выпадением небного и глоточного рефлексов, утратой общей чувствительности в ростральном носовом отделе глотки, миндалин, задней $^1/_3$ языка и вкусовой чувствительности

(агевзия) на задней $^1/_3$ языка. Невралгия языкоглоточного нерва (встречается почти в 100 раз реже, чем невралгия тройничного нерва) начинается внезапно и проявляется приступами кратковременной боли в области основания языка, миндалин, языка, мягкого неба с иррадиацией в ухо, приступы боли провоцируются жеванием, кашлем и разговором.

Поражение одного блуждающего нерва встречается редко и проявляется опущением мягкого неба и снижением его подвижности на стороне поражения при фонации, охриплостью голоса (дисфония) и носовым его оттенком (назолалия) вследствие паралича голосовых связок и мягкого неба, легкой дисфагией, а также тахикардией или аритмией, расстройством дыхания. Изолированная охриплость голоса (дисфония) может возникать при поражении ветви блуждающего нерва — возвратного гортанного нерва. Поражение обоих блуждающих нервов вызывает выраженное нарушение сердечного ритма, дыхания и других вегетативно-висцеральных функций, обычно приводя к смерти больного.

Повреждение языкоглоточного и блуждающего нервов или их ядер в продолговатом мозге проявляется нарушением глотания (дисфагия), снижением тембра и звучности голоса (дисфония), на стороне поражения свисанием дужки мягкого неба и уменьшением ее подвижности при произношении гласных звуков с угасанием небного и глоточного рефлексов.

Поражение дорсолатерального отдела продолговатого мозга с одной стороны вызывает синдром Валленберга—Захарченко: дисфония и дисфагия (поражение двойного ядра), на стороне поражения — опущение мягкого неба и снижение его подвижности с утратой небного и глоточного рефлекса (поражение двойного ядра), снижение болевой и температурной чувствительности на лице (поражение чувствительного ядра тройничного нерва), птоз, миоз и энофтальм (синдром Горнера вследствие поражения центральных симпатических волокон, исходящих из гипоталамуса и проходящих через ствол мозга), мозжечковая атаксия, на противоположной стороне — утрата болевой чувствительности на туловище и конечностях (поражение спиноталамического тракта).

Основные причины поражения языкоглоточного и блуждающего нервов, нарушения глотания, изменения голоса и снижения вкуса. Причинами поражения языкоглоточного и/или блуждающего нерва могут быть перелом основания черепа, опухоль основания задней черепной ямки, воспалительные поражения нервов, аневризма позвоночной и основной артерии, гематома, менингит, сирингобульбия. Изолированная дисфония развивается при поражении верхнего гортанного нерва (ветви блуждающего нерва) из-за опухоли гортани или осложнения оперативного вмешательства на щитовидной железе.

Дисфония и/или дисфагия вследствие поражения двойного ядра продолговатого мозга возникает при инсульте, черепно-мозговой травме, боковом амиотрофическом склерозе, сирингобульбии. Синдром Валленберга—Захарченко обычно вызывает инфаркт продолговатого мозга, обусловленный закупоркой позвоночной или нижней задней мозжечковой артерии.

Дисфония и дифагия могут быть также следствием краниальной полиневропатии или миастении, при которой патологический процесс локализуется на уровне нервно-мышечного синапса. Этому обычно сопутствуют проявления патологической утомляемости и в других мышечных группах (глазодвигательные нарушения, слабость в конечностях).

Необходимо иметь в виду, что нарушение глотания и/или изменение голоса часто бывают вызваны различными заболеваниями соответственно гортани или пищевода, а не нарушением их иннервации.

При боли в зоне чувствительной иннервации языкоглоточного нерва необходимо исключить опухоль глотки, при которой, в отличие от невралгии нерва, она преимущественна постоянна. Причиной невралгии языкоглоточного нерва может быть его компрессия артерией, поэтому, как и при невралгии тройничного нерва, при отсутствии эффекта от лекарственной терапии (карбамазепин, габапентин) возможно хирургическое лечение.

Снижение вкуса (гипогевзия) или его утрата (агевзия) возникают при различных заболеваниях и травмах языка

вследствие повреждения вкусовых сосочков, а также при поражении языкоглоточного (задняя $^1/_3$ языка) и лицевого нервов (передние $^2/_3$ языка). Патологические процессы в области височной доли (чаще опухоли) могут сопровождаться вкусовыми галлюцинациями (парагевзия).

Таблица 6.6

Основные симптомы и синдромы поражения языкоглоточного и блуждающего нервов, локализация поражения

Симптомы и синдромы поражения	Локализация поражения
Легкая дисфагия с выпадением небного и глоточного рефлексов, утрата общей чувствительности в ростральных отделах глотки, миндалин, задней $^1/_3$ языка и агевзия на задней $^1/_3$ языка	Поражение языкоглоточного нерва
Легкая дисфагия, опущение мягкого неба и снижение его подвижности, дисфония и назолалия, тахикардия или аритмия, расстройство дыхания	Поражение блуждающего нерва
Дисфагия, дисфония и назолалия, свисание дужки мягкого неба и уменьшение ее подвижности с угасанием небного и глоточного рефлексов	Поражение языкоглоточного и блуждающего нервов или двойного ядра в продолговатом мозге
Синдром Валленберга—Захарченко: дисфония и дисфагия, на стороне поражения — опущение мягкого неба и снижение его подвижности с утратой небного и глоточного рефлекса, снижение болевой и температурной чувствительности на лице, синдром Горнера, мозжечковая атаксия; на противоположной стороне — утрата болевой и температурной чувствительности на туловище и конечностях	Поражение дорсолатерального отдела продолговатого мозга

XI пара черепных нервов, добавочный нерв, *n. accessorius*

Краткие анатомические данные. Добавочный нерв представляет чисто двигательный нерв, который берет начало из

передних рогов спинного мозга на уровне шейных сегментов (C_2–C_4). Аксоны этих нейронов поднимаются вверх и формируют нерв, который выходит из полости черепа через большое яремное отверстие. Он иннервирует грудиноключично-сосцевидную и трапециевидную мышцы (*m. sternocleidomastoideus, m. trapezius*). Ядро нерва имеет преимущественно двустороннюю иннервацию из передней центральной извилины (поэтому при одностороннем поражении корково-ядерного пути на противоположной стороне парез грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц легко выражен и обычно клинически не заметен).

Исследование функции добавочного нерва. Определяются атрофия, фасцикуляции и сила грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. Для оценки силы грудиноключично-сосцевидной мышцы обследуемого просят повернуть голову в сторону и удерживать ее в этом положении при противодействии со стороны исследователя. Для оценки силы трапециевидной мышцы обследуемого просят поднять надплечья (пожать плечами) и удерживать их в таком положении при противодействии со стороны исследователя.

Симптомы поражения, топический диагноз. При одностороннем поражении нерва или его ядер возникает периферический парез (слабость и атрофия) грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. Вследствие пареза на стороне поражения опускается плечо, смещается лопатка, и пациент не может поднять руку выше 90° (парез трапециевидной мышцы), повернуть голову в противоположную сторону (парез грудиноключично-сосцевидной мышцы). При двустороннем поражении наблюдается свисание головы, невозможны движения головы в сторону, в положении лежа пациент не может поднять голову. При поражении ядер (передних рогов спинного мозга) можно наблюдать фасцикуляции в мышцах.

Причины поражения добавочного нерва. Поражение ядер добавочного нерва возможно при травме, боковом амиотрофическом склерозе, полиомиелите, сирингомиелии, клещевом энцефалите. Поражение добавочного нерва возникает

при травме головы и шеи, опухоли задней черепной ямки, аномалии развития краниовертебрального перехода.

Таблица 6.7

Основные симптомы поражения добавочного нерва, локализация поражения

Симптомы поражения	Локализация поражения
Опущение плеча, невозможность поднять руку выше 90°, повернуть голову в противоположную сторону, атрофия грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц	Добавочный нерв или его ядро на стороне поражения
Свисание головы, невозможность поднять голову в положении лежа и повернуть ее в стороны, атрофия грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц	Поражение обоих добавочных нервов или их ядер

XII пара черепных нервов, подъязычный нерв, *n. hypoglossus*

Краткие анатомические данные. Подъязычный нерв представляет двигательный нерв, который иннервирует мышцы языка (шилоязычную, подъязычно-язычную, и подбородочно-язычную). Ядра нерва расположены в нижнем отделе продолговатого мозга (см. рис. 10) вблизи дна IV желудочка и аналогичны в эволюционном аспекте передним рогам спинного мозга. Ядра подъязычного нерва получают иннервацию преимущественно из противоположной прецентральной извилины (поэтому при одностороннем поражении корково-ядерного пути нарушается функция противоположного ядра подъязычного нерва). Нерв выходит из продолговатого мозга на уровне между пирамидной и нижней оливой, покидает полость черепа через канал подъязычного нерва.

Исследование функции подъязычного нерва. Выясняют правильность артикуляции речи. Обследуемого просят высунуть язык за линию зубов, при этом обращают внимание, имеются ли отклонение (девиация) языка в сторону, атрофия и фасцикуляции мышц языка.

Симптомы поражения, топический диагноз. При одностороннем поражении нерва или его ядра возникают нарушение артикуляции речи (дизартрия), атрофия соименной половины языка и его девиация в сторону поражения — парез мышц языка по периферическому типу. Девиация языка вызвана тем, что на здоровой стороне подбородочно-подъязычная мышца, обеспечивающая движение языка вперед, выталкивает его в сторону парализованной мышцы. Дизартрия представляет нарушение артикуляции речи при нормальном построении фраз, достаточном словарном запасе, полном понимании обращенной речи, сохранности чтения и письма. Больные нечетко произносят слова, особенно трудны для произношения звуки «р», «л», шипящие буквы; возникает впечатление о «каше во рту» у пациента.

При поражении обоих нервов или ядер в продолговатом мозге язык может стать совсем неподвижным, а речь — невозможной (анартрия). При поражении ядер можно наблюдать фасцикуляции в мышцах языка.

При одностороннем поражении корково-ядерного пути (прецентральная извилина, лучистый венец, внутренняя капсула, половина ствола мозга) возникает только девиация языка в сторону, противоположную поражению, и легкая дизартрия, что расценивается как парез мышц языка по центральному типу.

При поражении одной половины продолговатого мозга в медиальном отделе возникает альтернирующий синдром Дежерина: на стороне поражения парез мышц языка по периферическому типу, на противоположной — центральная гемиплегия (поражение кортико-спинального пути) и гипестезия на прикосновении, вибрацию и суставно-мышечное чувство (поражение чувствительных путей, идущих от задних канатиков спинного мозга). При поражении на уровне одной пирамиды продолговатого мозга развивается синдром Джексона: на стороне поражения парез мышц языка по периферическому типу, на противоположной — центральная гемиплегия (поражение кортико-спинального пути).

Причины поражения подъязычного нерва. Одностороннее поражение подъязычного нерва может возникать при

переломе основания черепа или опухоли в этой области. Периферический одно- и двусторонний парез языка вследствие поражения ядер нерва может быть вызван полиомиелитом, боковым амиотрофическим склерозом, сирингомиелией с сирингобульбией, цереброваскулярным заболеванием и др.

Парез мышц языка по центральному типу встречается чаще, чем периферический парез подъязычного нерва, и может быть вызван различными заболеваниями, чаще инсультом, опухолью, черепно-мозговой травмой или рассеянным склерозом.

Альтернирующий синдром Дежерина возникает вследствие инфаркта, вызванного закупоркой парамедианных ветвей позвоночной или основной артерии.

Необходимо отметить, что дизартрия часто возникает при различных стоматологических заболеваниях, отсутствии зубов, плохом их протезировании; это чаще отмечается у лиц пожилого возраста.

Таблица 6.8

Основные симптомы и синдромы поражения подъязычного нерва, локализация поражения

Симптомы и синдромы поражения	Локализация поражения
Дизартрия, атрофия и девиация языка (в сторону поражения) — парез мышц языка по периферическому типу	Подъязычный нерв или его ядро
Язык неподвижен, анартрия, атрофия и фасцикуляции языка	Ядра нерва в продолговатом мозге
Легкая дизартрия и девиация языка в сторону — парез мышц языка по центральному типу	Корково-ядерный путь с противоположной стороны
Альтернирующий синдром Дежерина: дизартрия, атрофия и девиация языка (в сторону поражения), на противоположной стороне — центральная гемиплегия и гемигипестезия	Половина продолговатого мозга в медиальном отделе
Альтернирующий синдром Джексона: дизартрия, атрофия и девиация языка (в сторону поражения), на противоположной стороне — центральная гемиплегия	Одностороннее поражение пирамиды продолговатого мозга

Бульбарный и псевдобульбарный синдромы

Сочетанное поражение ядер IX–XII пар черепных нервов расценивается как синдром поражения продолговатого мозга (старое название — *bulbus cerebri*) или бульбарный синдром. Бульбарный синдром включает дисфонию, дисфагию и дизартрию, при этом небные и глоточные рефлексы утрачиваются, могут наблюдаться атрофия и фасцикуляции мышц языка. При выраженном нарушении язык становится неподвижным (анартрия) и глотание невозможным (афагия).

Причинами бульбарного синдрома чаще становятся инфаркт ствола, боковой амиотрофический склероз или сирингомиелия с сирингобульбией.

Одностороннее поражение корково-ядерных путей к двигательным ядрам языкоглоточного и блуждающего нервов не вызывает существенных нарушений благодаря двусторонней связи между этими ядрами и прецентральной извилиной. Двустороннее поражение корково-ядерных путей вызывает нарушение двигательной функции языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов в виде дисфонии, дисфагии и дизартрии (нарушение функции подъязычного нервов). Это состояние расценивается как псевдобульбарный синдром, при котором в отличие от бульбарного синдрома повышены небные и глоточные рефлексы, появляются симптомы орального автоматизма (хоботковый и ладонно-подбородочный рефлексы), может наблюдаться насильственный плач или смех. Хоботковый рефлекс появляется в виде сокращения круговой мышцы рта или вытягивания губ вперед при легком ударе молоточком по верхней или нижней губе пациента или его пальцу, приложенному к верхней и нижней губе. Ладонно-подбородочный рефлекс (симптом Маринеску—Радовича, «пальмоментальный рефлекс») проявляется в виде сокращения подбородочной мышцы в ответ на штриховое раздражение (рукояткой молоточка) кожи ладони над возвышением большого пальца.

Псевдобульбарный синдром встречается значительно чаще, чем бульбарный, и вызван двусторонним поражени-

ем больших полушарий головного мозга (в области прецентральной извилины, лучистого венца, внутренней капсулы, базальных ганглиев) или верхней части ствола чаще вследствие повторных инсультов, дегенеративных заболеваний головного мозга (боковой амиотрофический склероз и др.), рассеянного склероза или черепно-мозговой травмы.

Таблица 6.9

Бульбарный и псевдобульбарный синдромы

Проявления и локализация поражения	**Бульбарный синдром**	**Псевдобульбарный синдром**
Общие проявления	Дизартрия, дисфония и дизартрия; свисание дужек мягкого неба, снижение их подвижности; паралич голосовых связок (при ларингоскопии)	
Различные проявления	Утрата небного и глоточного рефлексов	Оживление небного и глоточного рефлексов; симптомы орального автоматизма, насильственный схем или плач
Локализация поражения	Продолговатый мозга (двоякое ядро) или языкоглоточный, блуждающий и подъязычный нервы	Двустороннее поражение корково-ядерных путей на уровне больших полушарий или ствола мозга

Тема 7

Оболочки мозга, цереброспинальная жидкость, желудочки мозга. Менингеальный и гипертензионный синдромы. Гидроцефалия

Краткие анатомические данные. Три оболочки покрывают головной и спинной мозг: твердая мозговая оболочка (*dura mater, или pachymeninx*), паутинная, или сосудистая, оболочка (*arachnoidea*) и мягкая мозговая оболочка (*pia mater*, или *leptomeninx*). Твердая и мягкая мозговые оболочки окутывают нервы при их выходе из полости черепа или спинномозгового канала.

Наружный слой твердой мозговой оболочки плотно прилегает к кости и представляет собой надкостницу, внутренний слой является собственно мозговой оболочкой. Между слоями твердой мозговой оболочки пролегают оболочечные (менингеальные) артерии, кровоснабжающие кости черепа. В отдельных местах внутренний слой твердой мозговой оболочки значительно отстает от наружного, образуя эпидуральное (точнее интрадуральное) пространство, которое представлено в черепе венозными синусами, в позвоночном канале — рыхлой соединительной тканью и венозными сплетениями. Паутинная оболочка состоит из наружной клеточной мембраны и внутреннего слоя соединительной ткани, к которой прикреплена сеть тонких трабекул, напоминающая паутину, что и послужило ее названию. Паутинная оболочка фиксируется к твердой мозговой оболочке при помощи ворсин, или пахионовых грануляций. Паутинная оболочка защищает мозг от проникновения различных патогенных агентов.

Мягкая мозговая оболочка состоит из тонкого слоя мезодермальных клеток, выстилающего всю поверхность головного и спинного мозга, за исключением желудочков. Она фиксирована к мозгу эктодерамальной мембраной, которая сопровождает все входящие в мозг и выходящие из него кровеносные сосуды.

Субарахноидальное пространство (пространство между мягкой и паутинной оболочками) заполнено циркулирующей цереброспинальной жидкостью (ликвор). Области, где субарахноидальное пространство значительно расширяется, называются цистернами. В большую цистерну, расположенную между продолговатым мозгом и миндалинами мозжечка, поступает через отверстие Мажанди цереброспинальная жидкость, образующаяся в желудочках мозга. Субарахноидальное пространство простирается до копчика и с уровня L_I или L_{II} позвонка, где заканчивается спинной мозг, представляет полый мешок (конечную цистерну), в котором проходят корешки конского хвоста до его выхода из позвоночного канала.

Система желудочков мозга включает два парных боковых желудочка, III и IV желудочек. У каждого бокового желудочка выделяют передний рог, тело (средняя часть), задний и нижний рога. Боковые желудочки соединяются с III через межжелудочковые отверстия (отверстия Монро). III и IV желудочки соединены водопроводом. Вся желудочковая система мозга связана с субарахноидальным пространством через расположенные в IV желудочке парные отверстия Люшки и отверстие Мажанди. Желудочки мозга имеют сосудистые или ворсинчатые сплетения (*plexus chorioideus*), которые наиболее выражены в боковых желудочках. Цереброспинальная жидкость продуцируется сосудистыми сплетениями желудочков, преимущественно боковых. Эндотелий капилляров, базальная мембрана и эпителий сплетений образуют гемато-энцефалический барьер, защищающий мозг от проникновения патогенных агентов. Цереброспинальная жидкость распространяется по желудочковой системе мозга и поступает через отверстия Люшки и Мажанди в субарахноидальное пространство, в котором циркулирует вокруг головного и спинного мозга.

Цереброспинальная жидкость играет роль жидкого буфера, защищающего головной мозг при механических травмах головы. Кроме того, она служит своеобразной «канализацией», по которой продукты метаболизма головного мозга (CO_2, соли молочной кислоты, NH_3, ионы водорода) переходят в кровеносное русло, и перемещает растворенные вещества в пределах головного и спинного мозга. Цереброспинальная жидкость — бесцветная и прозрачная, ее давление составляет в среднем от 90 до 150 мм вод. ст. (6–11 мм рт. ст.), содержание белка — 25–40 мг/100 мл, количество клеток — 1–5 в 1 мкл. Резорбция (всасывание) цереброспинальной жидкости осуществляется через ворсины (пахионовы грануляции) в венозные синусы черепа. Каждые сутки вырабатывается около 400–500 мл цереброспинальной жидкости, в желудочках и субарахноидальном пространстве постоянно находится около 130–150 мл цереброспинальной жидкости.

Методы исследования. Для выявления синдрома раздражения мозговых оболочек (менингеальный синдром) исследуют тонус некоторых мышечных групп, который рефлекторно повышается при патологических процессах в оболочках. Тонус шейных мышц исследуют путем пассивного наклона головы обследуемого вперед и приведения подбородка к грудине; невозможность этого пассивного движения в полном объеме из-за повышения мышечного тонуса расценивается как ригидность шейных мышц. Исследование симптома Кернига: у лежащего на спине обследуемого ногу сгибают в тазобедренном и коленном суставах под прямым углом, затем разгибают в коленном; невозможность полностью разогнуть ногу в коленном суставе из-за тонического напряжения мышц расценивается как положительный симптом Кернига. При исследовании ригидности шейных мышц возможно непроизвольное сгибание ног в тазобедренных и коленных суставах (верхний симптом Брудзинского), при исследовании симптома Кернига — непроизвольное сгибание другой ноги в тазобедренном и коленном суставах (нижний симптом Брудзинского). Надавливание на область лобкового симфиза может вы-

звать непроизвольное сгибание обеих ног в тазобедренных и коленных суставах (средний симптом Брудзинского). Постукивание по скуловой кости может усилить головную боль и вызвать на этой стороне болевую гримасу больного (симптом Бехтерева).

Цереброспинальную жидкость обычно получают путем поясничного прокола, или люмбальной пункции — введением специальной иглы в промежуток между остистыми отростками нижних поясничных позвонков (L_{III}–L_{IV} или L_{IV}–L_{V}) в положении больного лежа на боку. После начала истечения ликвора манометром измеряют ее давление и собирают в стерильную пробирку несколько (5–8) миллилитров жидкости на микроскопическое (определение клеток), биохимическое (белок, глюкоза и др.) и бактериологическое исследования. До отправки на лабораторное исследование проводят визуальную оценку цереброспинальной жидкости (цвет, прозрачность). В норме цереброспинальная жидкость бесцветная и прозрачная, ее давление составляет в среднем от 90 до 150 мм вод. ст. (6–11 мм рт. ст. в горизонтальном положении), содержание белка — 25–40 мг/100 мл, количество клеток — 1–5 в 1 мкл (обычно лимфоциты), глюкозы вдвое меньше, чем в крови (2,5–3,9 ммоль/л).

Для выявления блокады субарахноидального пространства в позвоночном канале можно использовать ликвородинамические пробы во время люмбальной пункции. Проба Квекенштедта: кратковременное (5–10 с) надавливание на шейные вены вызывает повышение ликворного давления в 2–3 раза (вследствие увеличения венозного давления, приводящего к повышению внутричерепного давления), а прекращение надавливания приводит к быстрому возвращению ликворного давления к исходному. Проба Стукея: надавливание на переднюю брюшную стенку вызывает повышение ликворного давления примерно в 1,5 раза, а прекращение надавливания приводит к быстрой нормализации ликворного давления. При блокаде спинального субарахноидального пространства во время проб Квекенштедта и Стукея не наблюдается повышения ликворного давления или оно выражено в недостаточной степени.

При различных неврологических заболеваниях возникают изменения в цереброспинальной жидкости, поэтому люмбальная пункция имеет широкий спектр показаний. Однако в настоящее время люмбальная пункция используется реже в связи с внедрением рентгеновской компьютерной и магнитно-резонансной томографии, позволяющей установить диагноз во многих случаях без люмбальной пункции. При инсульте, черепно-мозговой травме и многих других заболеваниях люмбальная пункция применяется в тех случаях, когда нет возможности провести КТ или МРТ.

Важное значение имеет исследование ликвора для диагностики субарахноидального кровоизлияния. Абсолютное показание к люмбальной пункции — подозрение на инфекционное заболевание нервной системы, например менингит. Люмбальная пункция противопоказана при воспалительном процессе в месте предполагаемой пункции. При подозрении на объемный процесс (опухоль головного мозга, внутричерепная гематома) люмбальная пункция опасна из-за возможности смещения и вклинения структур мозга, поэтому она возможна только при отсутствии признаков венозного застоя в дисках зрительных нервов по данным офтальмоскопии. В некоторых случаях цереброспинальную жидкость извлекают путем субокципитальной пункции.

Цереброспинальная жидкость изменяется при различных неврологических заболеваниях, поэтому ее исследование имеет большое диагностическое значение. При внутричерепных (подоболочечных, внутримозговых) кровоизлияниях цереброспинальная жидкость может становиться кровянистой, в ней появляются эритроциты и позже развивается ксантохромия (желтое окрашивание) как результат деградации гемоглобина из распавшихся эритроцитов. При воспалительных заболеваниях (энцефалит, менингит) обнаруживают плеоцитоз (увеличение числа клеток). Значительный нейтрофильный плеоцитоз (до 1 тыс. клеток в 1 мкл и более) характерен для бактериальной инфекции, преимущественно лимфоцитарный — для вирусной, туберкулезной, сифилитической и других инфекционных заболеваний. Увеличение содержания белка в цереброспинальной жидкости,

значительно превосходящее плеоцитоз (белково-клеточная диссоциация) возникает при опухолях головного и спинного мозга, карциноматозе оболочек, некоторых воспалительных заболеваниях.

Менингеальный синдром. Повышение внутричерепного давления (гипертензионный синдром). Гидроцефалия

Синдром раздражения мозговых оболочек, или менингеальный синдром, включает ригидность мышц шеи, положительные симптомы Кернига и Брудзинского, симптом Бехтерева. Важным признаком раздражения оболочек мозга служат головная боль и общая гиперестезия: болезненная реакция на любые внешние раздражения (яркий свет, громкий звук, прикосновение к коже). В тяжелых случаях может наблюдаться своеобразная поза больного: он лежит на боку, голова запрокинута, бедра прижаты к животу, голени к бедрам.

Повышение давления цереброспинальной жидкости выше 200 мм вод. ст. (14 мм рт. ст.) расценивается как повышение внутричерепного давления, или внутричерепная гипертензия. Оно может быть бессимптомным при постепенном увеличении до 20–30 мм рт. ст., при более высоком или быстром повышении внутричерепного давления возникают головная боль, тошнота, рвота, глазодвигательные расстройства (чаще поражение отводящего нерва), преходящие расстройства зрения и застойные диски зрительных нервов. Головная боль чаще вызвана раздражением рецепторов мозговых оболочек, тошнота и рвота — возбуждением блуждающего нерва, расстройства зрения — компрессией глазодвигательных нервов и венозным застоем на глазном дне. При быстром и значительном повышении внутричерепного давления уменьшается кровоснабжение мозга и возможно нарушение сознания вплоть до комы. Внутричерепная гипертензия может вызвать вклинение — смещение вещества мозга из одного внутричерепного отсека в другой, например

миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие, что связано с высоким риском смерти больного.

Водянка головного мозга, или гидроцефалия, часто развивается из-за препятствия циркуляции цереброспинальной жидкости в какой-либо точке между основным местом ее образования в боковых желудочках и субарахноидальным пространством основания мозга. Вследствие препятствия циркуляции цереброспинальная жидкость накапливается в желудочках, расширяя их, сдавливая прилежащие к желудочкам ткани и незначительно раздвигая полушария мозга. Такая гидроцефалия проявляется симптомами повышения внутричерепного давления (гипертензивная гидроцефалия); у новорожденных или маленьких детей (до 2 лет), у которых роднички и швы черепа еще не полностью закрылись, увеличивается размер головы. Остро возникшая гипертензивная гидроцефалия (например, вследствие субарахноидального кровоизлияния или кровоизлияния в мозжечок, приводящего к блокаде путей циркуляции цереброспинальной жидкости) приводит к нарушению сознания.

Гидроцефалия, которая хорошо выявляется при рентгеновской компьютерной или магнитно-резонансной томографии головы, может не сопровождаться значительным повышением внутричерепного давления (нормотензивная гидроцефалия). Это бывает по миновании острого патологического процесса, вызвавшего гипертензивную гидроцефалию (травматичные роды, менингит, субарахноидальное кровоизлияние, опухоль), или в тех случаях, когда желудочки и/или субарахноидальное пространство пассивно увеличиваются вследствие атрофии головного мозга (*гидроцефалия ex vacuo*). В этих случаях возможны разнообразные неврологические нарушения, вызванные атрофическим процессом.

После люмбальной пункции может развиться внутричерепная гипотензия, вызванная продолжающимся истечением цереброспинальной жидкости. В положении сидя или стоя, усиливающим внутричерепную гипотензию, в течение нескольких минут возникает распространенная головная боль, сочетающаяся с болью и скованностью шеи и иногда с

тошнотой и рвотой. Эти симптомы обычно проходят в течение нескольких дней.

Причины менингеального и гипертензионного синдромов, принципы лечения. Менингеальный синдром чаще бывает вызван менингитом, черепно-мозговой травмой или кровоизлиянием в субарахноидальное пространство. При подозрении на менингеальный синдром требуется неотложная госпитализация больного.

Внутричерепное давления повышается вследствие увеличения объема внутричерепного содержимого (опухоль головного мозга, кровоизлияние, обширный ушиб или инфаркт мозга и другие заболевания), повышения венозного давления (тромбоз сагиттального синуса или обструкции верхней полой вены), препятствия оттоку или абсорбции цереброспинальной жидкости (опухоль, менингит или субарахноидальное кровоизлияние), увеличения объема цереброспинальной жидкости (папиллома сосудистого сплетения).

Для уменьшения отека головного мозга, вызвавшего внутричерепную гипертензию, обычно используют маннитол (по 0,25–1 г/кг в/в каждые 6 ч) или глицерол (по 250 мл 10%-го раствора в/в каждые 6 ч), либо дексазон (по 50–100 мг/с в/в или в/м), в критических ситуациях — гипервентиляцию и нейрохирургическое вмешательство. В некоторых случаях хирургическое удаление патологического образования (внутричерепной гематомы или опухоли) либо декомпрессия при отеке мозга представляют единственный шанс уменьшить внутричерепное давление и спасти жизнь больному.

Врожденная младенческая гидроцефалия чаще бывает вызвана кровоизлиянием в мозг (у недоношенных детей), менингитом у плода или новорожденного либо аномалией развития головного мозга, например стенозом или атрезией водопровода. Приобретенная гипертензивная гидроцефалия возникает вследствие объемного процесса в задней черепной ямке (опухоль, кровоизлияние или абсцесс), субарахноидального кровоизлияния или других заболеваний, приводящих к блокаде циркуляции цереброспинальной жидкости. Нормотензивная гидроцефалия вызвана перенесенным

менингитом или субарахноидальным кровоизлиянием, при которых нарушена резорбция цереброспинальной жидкости через ворсины (пахионовы грануляции), заполненные продуктами распада крови. При различных атрофических процессах (болезнь Альцгеймера, деменция с тельцами Леви и др.) возникает гидроцефалия *ex vacuo*.

Лечение гидроцефалии направлено на устранение вызвавшей ее причины, если это возможно. Если нет окклюзии внутри желудочковой системы, то временный терапевтический эффект может дать люмбальная пункция с удалением небольшого количества цереброспинальной жидкости. Длительный эффект достигается при наложении шунта между желудочковой системой или субарахноидальным пространством и, например, брюшной полостью (соответственно вентрикулоперитонеальное и люмбоперитонеальное шунтирование).

Таблица

Менингеальный и гипертензионный синдромы

Синдром	Основные проявления
Менингеальный	Остро развившаяся сильная головная боль Ригидность шейных мышц, симптом Кернига, симптомы Брудзинского
Гипертензионный	Головная боль, тошнота, рвота, расстройства зрения, нарушение сознания, повышение ликворного давления выше 200 мм вод. ст.

Тема 8

Нарушения сознания, бодрствования и сна

Краткие анатомо-физиологические данные. Сознание представляет высшую форму отражения действительности, оно объединяет психические процессы, позволяющие человеку ориентироваться в окружающем мире, времени, собственной личности и участвовать в общественной жизни. Сознание обеспечивается нормальным функционированием коры больших полушарий головного мозга, ретикулярной формации среднего мозга и зрительного бугра, а также сохранением двусторонних связей между ними. Любой патологический процесс, диффузно повреждающий кору или локально поражающий ретикулярную формацию среднего и межуточного мозга, может вызвать нарушение сознания.

Сон и бодрствование представляют собой неразрывно связанные функциональные состояния, чередование которых протекает в течение всей жизни человека. Сон — это не только период отдыха и восстановления утраченных в период бодрствования сил, но и активный процесс обработки информации. Ночной сон имеет две фазы: фазу быстрого сна (сон с быстрыми движениями глаз, во время которого появляются сновидения) и фазу медленного сна (сон без быстрых движений глаз). Фаза медленного сна составляет примерно 80% времени сна, в ней выделяется 4 стадии (в зависимости от глубины сна и сопутствующих физиологических и электроэнцефалографических изменений). Фазы быстрого и медленного сна образуют цикл, который длится

70—100 мин и повторяется 4—6 раз в течение ночи. Продолжительность сна имеет значительные индивидуальные различия, в среднем она составляет 16–20 ч у новорожденного, 9–12 ч детском и подростковом возрасте, 7–9 ч в молодом и среднем возрасте и обычно несколько уменьшается в пожилом возрасте. В регуляции смены сна и бодрствования важная роль отводится межуточному мозгу и ретикулярной формации ствола мозга.

Формы нарушений сознания. Обследование больного с нарушением сознания

Нарушение сознания можно подразделить по степени тяжести на спутанность сознания, сопор и кому. *Спутанность сознания* характеризуется частичной или полной утратой ориентации, затруднением речевого контакта, потерей связности мыслей и действий, замедленным выполнением инструкций при сохранении бодрствования. При *сопоре* больного невозможно полностью вернуть в состояние ясного сознания, но он еще может слабо реагировать на энергичные словесные инструкции, открывает глаза и целенаправленно реагирует на болевые раздражители. При *коме* отмечается глубокое угнетение сознания с отсутствием целенаправленной реакции на внешние стимулы, хотя при поверхностных стадиях комы возможна неосознаваемая поведенческая реакция на болевые раздражения, кома сопровождается расстройством регуляции жизненно важных функций.

При обследовании больного с нарушенным сознанием важно убедиться, что дыхательные пути свободны, нет признаков сосудистого коллапса, внутреннего кровотечения или черепной травмы. Обследование проводят одновременно с терапией, направленной на поддержание жизненно важных функций.

При неврологическом обследовании, если нет данных за перелом шейного отдела позвоночника, исследуют менингеальные симптомы, наличие которых указывает на вовлечение в патологический процесс оболочек головного мозга.

Болевая гемигипестезия предполагается в тех случаях, когда отсутствует или ослаблена реакция (в виде болевой гримасы, стона) на болевые раздражения с одной стороны. Признак гемипареза – одностороннее отсутствие или ослабление движений в конечностях (спонтанных или рефлекторных в ответ на болевое раздражение). При отсутствии движений с обеих сторон на возможность гемипареза указывают односторонние изменения (понижение или повышение) мышечного тонуса и рефлексов, симптом Бабинского, наружная ротация ноги. На парализованной стороне может быть сглажена носогубная складка, опущен угол рта, возможен феномен «парусящей» в ритме дыхания щеки. На поражение ствола мозга или черепных нервов могут указывать нарушения дыхания, увеличение или уменьшение размеров зрачков, анизокория, отсутствие реакции зрачков на свет, косоглазие, отсутствие феномена «глаз куклы» — движения глаз в противоположную пассивному повороту головы больного сторону.

Тяжесть и прогноз нарушения сознания оценивают, используя шкалу комы Глазго (табл. 8.1), где каждому показателю соответствует определенный балл. Если общее количество баллов 3–8, то вероятность смерти больного в среднем 60%, если 9–12, то всего 2%. Если в течение суток у пациента сохраняется показатель 3–8 баллов, то даже в случае выживания у него очень вероятна инвалидность вследствие двигательного и/или интеллектуального дефекта.

Таблица 8.1

Шкала комы Глазго

Показатель	Баллы
Открывание глаз:	
спонтанное	4
на речь	3
на боль	2
отсутствует	1
Речь:	
полностью сохранена	5
спутанная	4

Окончание табл. 8.1

Показатель	Баллы
непонятные слова	3
нечленораздельные звуки	2
отсутствует	1
Двигательная реакция:	
выполнение инструкций	6
целенаправленная реакция на болевое раздражение	5
отдергивание конечности на болевое раздражение	4
сгибательная реакция на болевое раздражение	3
разгибательная реакция на болевое раздражение	2
отсутствует	1

Дополнительные методы исследования при коме. Стандартное обследование больного в коме включает общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови (электролиты, глюкоза, кальций, фосфаты, натрий, креатинин, мочевина, печеночные пробы, осмолярность плазмы), электрокардиографию, рентгенографию грудной клетки. При подозрении на поражение головного мозга показана компьютерная или магнитно-резонансная томография головы; если это не возможно, то выполняются рентгенография черепа, эхоэнцефалоскопия, люмбальная пункция, при отсутствии противопоказаний — электроэнцефалография. При подозрении на инфекционное поражение головного мозга и оболочек ведущее значение имеют люмбальная пункция и исследование цереброспинальной жидкости. Если предполагается интоксикация, то необходим скрининг токсических веществ (этанол, барбитураты, транквилизаторы и др.) в крови и моче больного.

Рентгеновская КТ головы позволяет получить изображение срезов черепа и головного мозга в горизонтальной плоскости на разных уровнях. КТ головы представляет главный дополнительный метод исследования при обследовании больного в коме с подозрением на поражение головного мозга. Для повышения чувствительности метода можно использовать КТ с контрастным усилением (уротраст, верографин или др.).

МРТ головы позволяет получить изображение срезов головного мозга в различных плоскостях на разных уровнях. Метод МРТ более чувствителен к изменению тканей и лучше, чем КТ, позволяет визуализировать структуры задней черепной ямки. Однако более длительное время для выполнения МРТ ограничивает ее применение при неотложных состояниях, в частности при обследовании больного в коме. Поскольку при МРТ используют мощные магнитные поля, она противопоказана при импланитрованном кардиостимуляторе, микронасосе для подачи инсулина, металлических осколках в других органах. Для повышения чувствительности метода можно использовать МРТ с контрастированием (гадолиний).

Рентгенографию черепа (краниография) выполняют обычно в прямой и боковой проекциях, иногда в специальных проекциях. В последние годы она используется реже в связи с внедрением КТ и МРТ, которые значительно информативнее. Рентгенография черепа применяют для выявления переломов костей свода и основания черепа, патологической кальцификации внутри черепа, гиперостоза костей черепа и их деструкции, пороков развития черепа.

Электроэнцефалография (ЭЭГ) — метод исследования биоэлектрической активности головного мозга. В период бодрствования у человека в норме регистрируют преимущественно α-ритм (8–12 Гц) и β-ритм (14–40 Гц). При патологии могут появляться медленные ритмы (θ-ритм и δ-ритм) и эпилептическая активность (пики, острые волны, комплексы пик-медленная волна). Для повышения чувствительности метода можно использовать провокационные пробы (фотостимуляция, гипервентиляция и др.). ЭЭГ применяют при диагностике смерти мозга.

Эхоэнцефалоскопия (ЭхоЭС) — метод ультразвукового исследования головного мозга, основанный на регистрации отраженных от мозговых структур эхо-сигналов. Ведущее значение имеет оценка сигнала, отраженного от срединных структур (М-эхо). При объемном процессе в полушарии головного мозга может происходить смещение срединных структур мозга, что приводит к смещению М-эха на 2 мм и

более от срединного положения, однако отсутствие смещения М-эха не исключает поражения головного мозга.

Причины нарушений сознания. Деструктивная и метаболическая кома. Врачебная тактика. Нарушение сознания может быть вызвано как органическим поражением головного мозга (деструктивная кома), так и его дисфункцией из-за токсических и метаболических нарушений (метаболическая кома). Деструктивная кома возможна как при обширном поражении полушарий мозга, так и при небольшом поражении верхних отделов ствола мозга и межуточного мозга, захватывающим активирующую ретикулярную систему. Основные причины деструктивной комы — черепно-мозговая травма, инсульт, внутричерепная инфекция (менингит, энцефалит), опухоль мозга, эпилептический статус. Метаболическая кома может развиться при гипогликемии или гипергликемии, диабетическом кетоацидозе, уремии, печеночной недостаточности, гипонатриемии, гипотиреозе, гиперкальциемии или гипокальциемии, тяжелой сердечной и/или легочной недостаточности, энцефалопатии Гайе—Вернике, острой гипертонической энцефалопатии, а также при отравлениях (алкоголем, наркотиками, лекарственными препаратами, тяжелыми металлами, угарным газом и др.), температурных повреждениях (тепловой удар, гипотермия).

При выяснении причины комы большое значение имеют сведения об особенностях ее развития, предшествующих травмах и заболеваниях, употреблении алкоголя, наркотиков и лекарственных средств. Острое нарушение сознания чаще наблюдается при инсульте, черепно-мозговой травме или гипогликемии, постепенно развивающееся в течение нескольких часов — при внутричерепных инфекциях, опухоли мозга, метаболических нарушениях и отравлениях. Одностороннее расширение зрачка характерно для объемного процесса (внутричерепная гематома, опухоль), хотя следует учитывать, что анизокория отмечается в легкой степени почти у 10% здоровых лиц и может быть следствием травмы или операции на глазу. Узкие зрачки (менее 1 мм) наблюдаются при кровоизлиянии в мост, отравлении барбитуратами или наркотиками. Сохранение зрачковых реакций при глубоком

угнетении сознания характерно для метаболических нарушений. Вертикальное расходящееся косоглазие и поплавковые движения глазных яблок наблюдаются при деструктивном поражении верхних отделов ствола мозга.

Неотложные лечебные мероприятия при коме включают обеспечение проходимости дыхательных путей и адекватную вентиляцию легких, стабилизацию системного кровообращения, введение в/в 30–50 мл 40%-й глюкозы (при подозрении на гипогликемию) и 100 мг тиамина (при подозрении на острую энцефалопатию Гайе—Вернике), нормализацию температуры тела. Далее выясняется причина нарушения сознания и осуществляются мероприятия (контроль артериального давления и дыхания, уход за кожей, парентеральное питание и опорожнение кишечника, контроль мочеиспускания и др.), предупреждающие многочисленные осложнения комы. При выяснении причины комы проводится соответствующее лечение, например антибактериальная терапия при менингите, дегидратация при отеке мозга, вызванном черепной травмой или опухолью.

Смерть мозга. Хроническое вегетативное состояние. В случаях комы, когда мозг необратимо поврежден, а сердечная и дыхательная деятельность поддерживаются искусственно, состояние расценивается как смерть мозга. Диагноз основывается на стойком необратимом отсутствии сознания, нарушении стволовых функций — глотания, дыхания, системной гемодинамики, отсутствии зрачковых, глоточных и других рефлексов. Смерть мозга устанавливается только при выявлении заболевания, повлекшего за собой необратимое повреждение мозга, и исключении возможного влияния лекарственных средств, гипотермии, метаболических и эндокринных расстройств. В качестве обязательных исследований, подтверждающих смерть мозга, применяют ЭЭГ, позволяющую выявить отсутствие биоэлектрической активности мозга, и ангиографию или ультразвуковую допплерографию, которые могут показать остановку кровообращения в мозге. Диагноз смерти мозга фиксируется только консилиумом специалистов — реаниматологом, неврологом и другими.

При выходе больного из комы может развиться хроническое вегетативное состояние, характеризующееся восстановлением бодрствования при полной утрате когнитивных (познавательных) функций. В этих случаях обычно сохранен ствол мозга, но имеется обширное поражение коры головного мозга. У больных наблюдаются циклическая смена сна и бодрствования, нормальное дыхание и сердечная деятельность, но в то же время отсутствуют целенаправленные движения, речь и реакция на словесные стимулы. При длительности вегетативного состояния в течение 2–4 нед. восстановление мало вероятно.

При выходе из комы иногда развивается акинетический мутизм, при котором больной лежит неподвижно с открытыми глазами, рассматривает все, что его окружает, но не вступает в контакт и не реагирует на команды. При выздоровлении больной не помнит происходящее в этот период. Акинетический мутизм обычно развивается при поражении префронтальных отделов лобных долей.

Нарушения сна

Инсомния — ощущение недостаточности сна, определяемое пациентами как «бессонница». Около 10% населения постоянно и еще 15% периодически испытывают недостаточность сна. Инсомния чаще встречается у женщин и в пожилом возрасте. Она носит субъективный характер, поскольку норма сна очень вариабельна, а объективная его оценка затруднительна. Некоторые пациенты считают, что они очень мало (1–3 ч) спят или совсем не спят, однако объективное наблюдение (электрофизиологическая регистрация сна или полисомнография) показывает, что продолжительность их сна значительно больше или почти нормальна. Больные инсомнией жалуются на неудовлетворенность сном, трудности засыпания, частые пробуждения ночью, раннее утреннее пробуждение. В дневное время многие отмечают плохую концентрацию внимания, повышенную утомляемость, раздражительность. Течение инсомнии различно, у части людей

она возникает однократно или периодически, других в различной степени беспокоит всю жизнь.

Инсомния часто развивается на фоне острых и хронических стрессовых ситуаций, при невротических расстройствах, депрессии, злоупотреблении алкоголем и психотропными средствами, реже инсомния бывает первичной (идиопатической). Но она может возникать при инфекционных заболеваниях, острых и хронических соматических (сердечных, легочных, желудочно-кишечных, почечных и др.), эндокринных, неврологических и психических заболеваниях. Поэтому пациентов с инсомнией необходимо обследовать для исключения этих заболеваний. Специфическим методом обследования больных с нарушением сна и бодрствования является полисомнография — регистрация на протяжении всего сна ряда параметров — электроэнцефалограммы, движений глаз, электромиограммы, дыхания и др. Это позволяет объективно оценить качество сна.

Лечение инсомнии — это терапия основного заболевания и/или исключение провоцирующих факторов, если это возможно. Большое значение имеет соблюдение гигиены сна: отход ко сну при желании спать и пробуждение в одно и то же время, исключение дневного сна, употребления алкоголя, курения, еды и напряженной умственной работы перед сном, удобная для сна обстановка. В части случаев помогают седативные средства: корень валерианы, трава пустырника и др. В качестве снотворных средств эффективны зопиклон (имован) по 7,5–15 мг, золпидем (ивадал) по 10–20 мг, нитразепам (радедорм) по 5–10 мг и ряд других лекарственных средств перед сном. Рекомендуется не принимать препараты длительно (более 3 нед.) и тем более постоянно, при необходимости длительного приема следует делать перерывы в лечении.

Синдром сонных апноэ проявляется повторяющимися длительными эпизодами (более 10 с) остановки дыхания в период сна. Обструктивные (периферические) сонные апноэ обусловлены закрытием дыхательных путей, центральные сонные апноэ — нарушением центральной регуляции дыха-

ния. У большинства больных наблюдаются смешанные апноэ, сочетающие обструктивные и центральные компоненты. Сонные апноэ встречаются в популяции у 2% женщин и 4% мужчин.

У лиц, имеющих периферические или смешанные сонные апноэ, обычно (в 80% случаев) наблюдаются сильный храп, повышение двигательной активности во время ночного сна, дневная сонливость. У них чаще, чем в популяции, отмечаются ожирение, короткая и толстая шея, искривление носовой перегородки, непропорционально большой язык, хронический вазомоторный ринит, увеличение миндалин, артериальная гипертония, головная боль, инсомния, импотенция у мужчин. Центральные апноэ возникают при поражении ствола мозга, полирадикулоневропатии, миопатии, миастении и других неврологических заболеваниях. Для точного диагноза требуется полисомнографическое исследование ночного сна с регистрацией дыхания, которое может выявить периоды апноэ продолжительностью от 10 до 180 с и определить частоту их возникновения. Сонные апноэ повышают риск инсульта, инфаркта миокарда, смерти во сне и смертности от сердечно-сосудистых заболеваний.

Лечение сонных апноэ направлено на обеспечение проходимости дыхательных путей в период сна, что в отдельных случаях может быть достигнуто хирургическими операциями по восстановлению нормального носового дыхания, удалением гипертрофированных миндалин и др. Выраженность сонных апноэ обычно уменьшается при снижении избыточного веса тела. В последние годы предложено специальное устройство для лечения сонных апноэ, при помощи которого воздух в ритме дыхания больного подается в дыхательные пути, преодолевая таким образом обструкцию верхних дыхательных путей.

Нарколепсия — заболевание, которое чаще начинается в молодом возрасте в виде насильственных дневных засыпаний, нарушающих обычный образ жизни (см. табл. 8.2). Больные ощущают периодически непреодолимую потребность сна в любой обстановке. Частота дневных засыпаний различна, в среднем 3–5 в день. Их продолжительность ва-

рьирует от нескольких минут до часа и более. Сонливость наиболее выражена днем, в послеобеденное время и уменьшается вечером. Часто развивается внезапная и кратковременная (секунды, минута) потеря мышечной силы и тонуса при полной сохранности сознания (катаплексия) на фоне эмоциональных реакций — радости, смеха, гнева и т.д. Перед ночным засыпанием могут возникать яркие зрительные или слуховые галлюцинации (гипнагогические галлюцинации). Иногда сразу после пробуждения или при засыпании больной не может осуществить движение или произнести слово («сонный паралич») в течение секунд или минут.

Повышенная дневная сонливость остается основной жалобой больных и существенно не меняется на протяжении всей жизни, остальные нарушения (катаплексия, гипнагогические галлюцинации, сонный паралич) нередко уменьшаются с возрастом. В диагностике используется полисомнография сна, которая выявляет признаки сна с быстрым движением глаз сразу после засыпания.

Несколько небольших (15–20 мин) перерывов для короткого дневного сна значительно улучшают состояние больного. Для устранения дневной сонливости в первой половине дня применяются препараты, оказывающие психостимулирующее действие (индопан, сиднокарб, модафинил). Для предупреждения катаплексии и сонных параличей назначают трициклические антидепрессанты с отсутствием седативного действия (имипрамин, мелипрамин, клопипрамин).

Повышенная дневная сонливость (гиперсомния) может быть также вызвана нарушениями ночного сна, синдромом сонных апноэ, приемом препаратов, оказывающих снотворное действие, депрессией, редко — опухолью мозга или энцефалитом с поражением гипоталамуса и ствола мозга.

Парасомнии — группа нарушений, связанных со сном: сноговорение, снохождение, ночные страхи, ночной энурез и др. Снохождение встречается у 5–10% детей и обычно проходит к 7–14 годам. Оно чаще возникает в первые 1–2 ч сна, нередко сопровождается сноговорением. В период снохождения необходимо предупредить травму ребенка, в тяжелых случаях можно использовать бензодиазепины (2,5–5 мг диа-

зепама на ночь) или антидепрессанты (10–25 мг амитриптилина на ночь). Ночные страхи встречаются у 1–3% детей, иногда сочетаются со снохождением. Они характеризуются внезапным неполным пробуждением, страхом, криком, тахикардией, потоотделением. При частых тяжелых приступах целесообразен непродолжительный прием бензодиазепинов или антидепрессантов. Ночной энурез изложен в разделе, посвященном тазовым расстройствам.

Таблица 8.2

Основные синдромы нарушения сознания, сна и бодрствования

Основные синдромы	Проявления синдрома
Нарушения сознания: спутанность сознания,	Частичная или полная утрата ориентации, затруднение речевого контакта, потеря связности мыслей и действий, замедленное выполнение инструкций при сохранении бодрствования
сопор	Больного невозможно вернуть в состояние ясного сознания, он слабо реагирует на словесные инструкции, но открывает глаза и целенаправленно реагирует на болевые раздражители
кома	Глубокое угнетение сознания с отсутствием целенаправленной реакции на внешние раздражители, расстройство регуляции жизненно важных функций
Инсомния (субъективная недостаточность сна)	Неудовлетворенность сном, трудности засыпания, частые пробуждения ночью, раннее утреннее пробуждение; в дневное время повышенная утомляемость; часто эмоциональные расстройства, снижение работоспособности
Сонные апноэ	Повторяющиеся длительные (более 10 с) эпизоды остановки дыхания в период сна; часто сильный храп, повышение двигательной активности во время ночного сна, дневная сонливость
Нарколепсия	Насильственные дневные засыпания (периодически непреодолимая потребность сна в любой обстановке) в среднем 3–5 в день (от нескольких минут до часа); часто отмечаются катаплексия, гипнагогические галлюцинации и «сонные параличи».
Парасомнии	Сноговорение, снохождение, ночные страхи, ночной энурез и др.

Тема 9

Вегетативная нервная система и вегетативные нарушения. Неврогенные нарушения функции тазовых органов

Краткая анатомия вегетативной нервной системы. Вегетативная (автономная) нервная система регулирует деятельность внутренних органов и систем, секреторных желез и кровеносных сосудов. Она обеспечивает постоянство внутренней среды (гомеостаз) организма и различные формы психической и физической деятельности. К вегетативной нервной системе относят гипоталамус, лимбическую систему, ретикулярную формацию и периферические отделы симпатической и парасимпатической нервной системы.

Гипоталамус, лимбическая система и ретикулярная формация обеспечивают интеграцию вегетативной регуляции с другими функциональными состояниями — эмоциями, мышлением, сном и бодрствованием. Гипоталамус — важнейшая структура нейроэндокринной системы — получает обширную информацию благодаря своей тесной связи с различными отделами мозга и особенностям кровоснабжения. В гипоталамусе образуются рилизинг-факторы, поступающие в гипофиз и стимулирующие выработку гонадотропного, тиреотропного и адренокортикотропного гормонов гипофиза. Активация передних отделов гипоталамуса приводит к увеличению парасимпатической активности, активация его задних отделов увеличивает симпатическую активность. По нисходящим путям гипоталамус связан с ретикулярной формацией среднего мозга, которая проводит его импульсы к периферическим симпатическим и парасимпатическим от-

делам вегетативной нервной системы. Лимбическая система расположена в глубоких отделах лобных и височных долей головного мозга, она имеет обширные связи с различными отделами нервной системы, участвует как в вегетативной регуляции, так и в формировании мотиваций, регуляции сна и бодрствования, внимания.

Симпатические нейроны локализуются в боковых рогах грудных и верхних поясничных сегментов спинного мозга (Th_1–L_2). Парасимпатические нейроны расположены в ядрах черепных нервов (глазодвигательного, лицевого, языкоглоточного и блуждающего) и в крестцовых сегментах спинного мозга (S_2–S_4). Аксоны вегетативных нейронов выходят вместе с черепными нервами или передними корешками спинного мозга и достигают ганглиев, где происходит переключение импульсов с преганглионарных нейронов на постганглионарные. Симпатические волокна в составе передних корешков спинного мозга достигают узлов симпатического ствола (паравертебральные и превертебральные ганглии), где происходит их переключение на постганглионарные нейроны. Симпатический ствол имеет около 24 пар узлов (3 пары шейные, 12 пар грудных, 5 пар поясничных и 4 пары крестцовых). Постганглионарные волокна в составе периферических нервов или сосудов достигают соответствующих органов. Преганглионарные парасимпатические волокна более длинные, чем симпатические, потому что ганглии расположены вблизи конечных органов, а постганглионарные парасимпатические волокна соответственно более короткие.

Парасимпатическая нервная система обеспечивает преимущественно гомеостаз (*трофотрофная функция*), симпатическая нервная система — различные формы деятельности (*эрготрофная функция*). Симпатические нервные волокна оказывают тормозное влияние на мышцы внутренних органов, мочевого пузыря, прямой кишки и стимулирующее действие на сердце, потовые, слезные, слюнные и пищеварительные железы. Парасимпатические волокна в составе блуждающего нерва иннервируют сердце, легкие и внутренние органы брюшной полости, за исключением ча-

сти толстой кишки и прямой кишки, которые как и мочевой пузырь, половые органы иннервируются из крестцового отдела парасимпатической нервной системы. Активация парасимпатической системы вызывает замедление сердечного ритма, снижение артериального давления (АД), увеличение перистальтики кишечника. В симпатической нервной системе медиатором является норадреналин, в парасимпатической — ацетилхолин.

Парасимпатическая иннервация глаза изложена ранее при описании глазодвигательного нерва. Симпатическая иннервация глаза осуществляется из боковых рогов спинного мозга на уровне C_8–Th_1. Аксоны этих симпатических нейронов проходят, не переключаясь, через верхний грудной и нижний шейный симпатические узлы и заканчиваются в верхнем шейном симпатическом узле. Аксоны постганглионарных волокон достигают внутреннюю сонную артерию, оплетают ее и по глазничной артерии достигают глазницы, где иннервируют мышцу, расширяющую зрачок (*m. dilatator pupillae*), мышцу, расширяющую глазную щель (*m. tarsalis superior*) и мюллеровские мышцы, обеспечивающие некоторое выстояние вперед глазного яблока.

Симптомы и синдромы вегетативных нарушений

Поражение гипоталамуса может привести к различным нейроэндокринным синдромам (болезнь Иценко—Кушинга, несахарный диабет и др.), детальное изложение которых приводится в соответствующих разделах курса эндокринологии.

Диффузное поражение периферической вегетативной нервной системы (преимущественно симпатических нейронов) вызывает периферическую вегетативную недостаточность — синдром, проявляющийся нарушением иннервации внутренних органов, сосудов и секреторных желез. Наиболее частое и тяжелое проявление периферической вегетативной недостаточности — ортостатическая гипотензия: головокружение, пелена перед глазами или развитие обморока

при переходе из горизонтального положения в вертикальное либо при длительном стоянии. При выраженной ортостатической гипотонии больной может быть прикован к постели. Ортостатическая гипотензия может быть спровоцирована обильной едой, приемом алкоголя, физической нагрузкой. Для ее диагностики проводится ортостатическая проба: обследуемому измеряют АД в положении лежа, в котором он предварительно находился не менее 15 мин, а затем в вертикальном положении в течение нескольких минут. Проба считается положительной, если через 3 мин после вставания систолическое АД снижается на 20 мм рт. ст. и более, а диастолическое на 10 мм рт. ст. и более по отношению к АД в горизонтальном положении. В качестве других проявлений периферической вегетативной недостаточности могут наблюдаться постоянная тахикардия («фиксированный пульс»), сонные апноэ (остановка дыхания во время сна), дискинезия желудочно-кишечного тракта, тазовые расстройства, нарушение потоотделения (повышенная потливость или гипогидроз и гипертермия), цианоз или гиперемия кожи, периферические отеки, сухость глаз и полости рта.

При повреждении цилиоспинального центра и идущих от него симпатических волокон возникает нарушение симпатической иннервации глаза в виде синдрома Клода—Бернара–Горнера: сужение глазной щели (птоз), сужение зрачка (миоз), западение глазного яблока (энофтальм), а также нарушение потоотделения (ангидроз) и покраснение, сухость кожи. Синдром Горнера в виде птоза, миоза и энофтальма развивается также при поражении ствола мозга (дорсолатеральных отделов продолговатого мозга с синдромом Валленберга—Захарченко) на стороне повреждения вследствие заинтересованности центральных симпатических волокон, идущих к цилиоспинальному центру из гипоталамуса.

Причины вегетативных нарушений и их лечение

Вегетативные нарушения наблюдаются при различных психических, неврологических или соматических заболеваниях.

Первичная вегетативная недостаточность возникает при вегетативной полиневропатии, болезни Паркинсона и других дегенеративных заболеваниях нервной системы. Вторичная вегетативная недостаточность возможна при полиневропатиях различного генеза (диабетической, алкогольной, и др.), рассеянном склерозе, опухолях головного и спинного мозга. Первичная вегетативная недостаточность (вегетативная полиневропатия) устанавливается только после исключения приема лекарственных средств (гипотензивных и других), вызывающих ортостатическую гипотензию, а также заболеваний крови, сердца, эндокринной системы и электролитных нарушений, которые могут проявляться сходными симптомами.

Таблица 9.1

Основные синдромы поражения периферической вегетативной нервной системы

Синдромы поражения	Локализация поражения
Периферическая вегетативная недостаточность: ортостатическая гипотензия, постоянная тахикардия, сонные апноэ, нарушение потоотделения, гипертермия, цианоз или гиперемия кожи, периферические отеки, сухость глаз и полости рта	Преимущественно симпатические нейроны
Синдром Клода—Бернара—Горнера: птоз, миоз, энофтальм, а также нарушение потоотделения и покраснение, сухость кожи	Боковые рога спинного мозга на уровне сегментов C_8–Th_1, а также симпатические волокна на их протяжении от спинного мозга до глаза. Центральные симпатические волокна на уровне продолговатого мозга

Лечение периферической вегетативной недостаточности направлено на основное заболевание, вызывающее эту недостаточность. При ортостатической гипотензии следует избегать провоцирующих факторов (резкого вставания, длительного пребывания в вертикальном положении, обильной еды

и др.), отменить при возможности лекарственные средства, оказывающие гипотензивное действие, увеличить потребление соли (до 4–10 г/сут) и жидкости (до 3 л/сут), носить эластичные чулки. Если нелекарственные средства неэффективны, можно использовать флудрокортизон (флоринеф) с 0,05 мг до 1 мг/сут, эфедрин по 12,5–25 мг/сут, мидодрин (гутрон) по 5–15 мг/сут.

Синдром Клода—Бернара—Горнера возникает при поражении ствола головного мозга (инсульт, черепно-мозговая травма, рассеянный склероз, опухоль и др.), спинного мозга в зоне сегментов C_8–Th_1 (опухоль, сирингомиелия и др.), а также симпатических волокон на их протяжении от спинного мозга до глаза, что может быть следствием повреждения сонной или глазничной артерии, а также соматических заболеваний (шейный лимфаденит, опухоль верхушки легкого и др.).

Краткие анатомо-физиологические данные о нейрогенной регуляции тазовых органов. Мочевой пузырь представляет полый орган, основную часть которого составляет детрузор — мышца, выталкивающая мочу (гладкая мышца). Мочеиспускание осуществляется при сокращении детрузора и расслаблении внутреннего сфинктера (гладкая мышца) и наружного сфинктера (поперечно-полосатая мышца).

Наполнение мочевого пузыря вызывает его растяжение и возбуждение рецепторов детрузора, что приводит к потоку импульсов по афферентным волокнам в конус (крестцовый отдел S_2–S_4) спинного мозга. Возникающая вследствие этого активация парасимпатических нейронов передается по их волокнам и вызывает сокращение детрузора и расслабление внутреннего сфинктера, что приводит к опорожнению мочевого пузыря. Так происходит непроизвольное или рефлекторное мочеиспускание, которое имеет место у детей до года и при заболеваниях, приводящих к нарушению центрального контроля мочеиспускания.

Произвольный контроль мочеиспускания осуществляется следующим образом. Импульсы о наполнении мочевого пузыря передаются по чувствительным волокнам пери-

ферических нервов, задним корешкам, задним канатикам к ретикулярной формации моста и далее к парацентральной дольке, расположенной на медиальной поверхности лобных долей. Произвольное мочеиспускание осуществляется из двигательной части парацентральной дольки посредством импульсов, которые достигают передних рогов спинного мозга на уровне S_2–S_4 (по волокнам, расположенным рядом с волокнами коркового-спинномозгового пути), а от них идут по волокнам соматических периферических нервов к наружному сфинктеру и вызывают его расслабление. Это приводит к рефлекторному расслаблению внутреннего сфинктера, сокращению детрузора и опорожнению мочевого пузыря. Сокращение мышц брюшного пресса может способствовать мочеиспусканию. Сдерживание мочеиспускания обеспечивается импульсами, идущими по этому же пути и вызывающими сокращение наружного сфинктера.

Нейрогенная регуляция прямой кишки имеет сходство с контролем мочевого пузыря. Активация парасимпатических волокон вызывает перистальтику прямой кишки и расслабление внутреннего сфинктера, что приводит к дефекации. Активация симпатических волокон тормозит перистальтику прямой кишки. Наполнение прямой кишки вызывает растяжение ее стенок, возбуждение рецепторов и распространение импульсов по чувствительным волокнам периферических нервов, задних канатиков к ретикулярной формации моста и далее к парацентральной дольке. Из двигательной части парацентральной дольки идут импульсы по боковым канатикам спинного мозга в передние рога спинного мозга (S_2–S_4), от них к наружному сфинктеру, расслабление которого вызывает рефлекторное расслабление внутреннего сфинктера, перистальтику прямой кишки и дефекацию.

Нейрогенный контроль половых органов сложен и более подробно излагается в курсе урологии. У мужчин активация парасимпатических волокон вызывает эрекцию, активация симпатических волокон — эякуляцию. Центральный контроль половых органов реализуется по ретикулоспинальным трактам, а также из гипоталамуса посредством гуморальных влияний.

Симптомы и синдромы нейрогенных тазовых расстройств

Нейрогенные тазовые расстройства проявляются в виде изолированного нарушения мочеиспускания, дефекации и половой функции или их сочетанного расстройства. При их развитии в большинстве случаев наблюдаются и другие проявления поражения нервной системы (парезы, расстройства чувствительности и др.), реже они бывают первыми и единственными симптомами неврологического заболевания.

Нейрогенное нарушение функции мочевого пузыря проявляется в виде недержания и/или задержки мочи. Оно возникает при поражении парацентральной дольки, крестцового отдела спинного мозга, идущих к мочевому пузырю периферических нервов, а также при двустороннем повреждении проводников между крестцовым отделом спинного мозга и парацентральной долькой (полушария большого мозга, ствол мозга и спинной мозг). При поражении конуса спинного мозга или корешков конского хвоста может возникать задержка мочи вследствие атонии (гипорефлексии) мочевого пузыря. Если развивается паралич сфинктеров, то может наблюдаться истинное недержание мочи (постоянное выделение мочи по каплям) или парадоксальная ишурия (моча выделяется по каплям, но из-за атонии детрузора скапливается большое количество мочи в мочевом пузыре). При полном повреждении чувствительных волокон, идущих от мочевого пузыря, не ощущаются его наполнение и прохождение мочи при мочеиспускании; чаще возникают атония и переполнение мочевого пузыря, задержка мочи. В острой стадии спинальной травмы выше конуса (выше крестцовых сегментов S_2–S_4) обычно развивается задержка мочи, но впоследствии она, как правило, сменяется недержанием мочи вследствие повышенной возбудимости рецепторов (гиперрефлексии) мочевого пузыря. При неполных повреждениях спинного мозга (например, при рассеянном склерозе) больные испытывают трудности в удержании мочи, возникают императивные (повелительные), иногда

ложные позывы на мочеиспускание. При заболеваниях головного мозга (инсульт, опухоль, болезнь Альцгеймера и пр.) может развиться как задержка, так и недержание мочи. Для уточнения типа дисфункции мочевого пузыря (гипер- или гипорефлексия мочевого пузыря) и исключения органических поражений мочевых путей показана цистометрия и консультация уролога.

Недержание мочи во время сна в возрасте старше 4–5 лет расценивается как ночной энурез. Причина расстройства неясна, предполагается замедление созревания системы регуляции мочеиспускания; часто отмечается наследственная предрасположенность и/или психогения. В 5-летнем возрасте ночным энурезом страдают примерно 15% мальчиков и 10% девочек, в 10 лет он остается только у половины из них, а к 15 годам проходит у большинства, сохраняясь только у 1–3% взрослых. При выявлении изменений в анализе мочи показана консультация уролога, исследование мочевых путей.

Нейрогенное нарушение функции прямой кишки проявляется в виде недержания кала или запора. Оно возникает при поражении парацентральной дольки, крестцового отдела спинного мозга, идущих к прямой кишке периферических нервов, а также при двустороннем повреждении проводников между крестцовым отделом спинного мозга и парацентральной долькой (полушария большого мозга, ствол мозга и спинной мозг). Поперечное поражение спинного мозга выше его конуса обычно вызывает запор. Поражение крестцового отдела спинного мозга или идущих от него волокон к прямой кишке приводит к недержанию кала и утрате анального рефлекса. При полном повреждении чувствительных волокон, идущих от прямой кишки, не ощущаются ее наполнение и прохождение кала при дефекации. Для исключения органических поражений прямой кишки показана консультация проктолога и ректороманоскопия.

Нарушение функции половых органов в виде нарушения эрекции и эякуляции (импотенция) возникает при поперечном поражении спинного мозга, конуса спинного мозга и идущих от него волокон к половым органам.

Причины нейрогенных тазовых расстройств и их лечение

Нейрогенные нарушения мочеиспускания, дефекации и половой функции развиваются при травме спинного мозга, церебральном или спинальном инсульте, опухоли головного или спинного мозга, либо корешков конского хвоста, рассеянном склерозе, болезни Альцгеймера и других деменциях, вегетативной полиневропатии (например, при сахарном диабете, амилоидозе) и иных заболеваниях, приводящих к поражению тазовых нервов, корешков конского хвоста или двустороннему поражению спинного и головного мозга.

При задержке мочи требуется дренирование с использованием постоянной или перемежающейся катетеризации. Для стимуляции рефлекторного акта мочеиспускания может помочь регулярное пережатие постоянного катетера на 2–3 ч, а также давление рукой над лобковым симфизом. При затруднении опорожнения мочевого пузыря можно использовать холиномиметики (карбохолин, ацеклидин, амиридин), антихолинэстеразные средства (прозерин, калимин), электростимуляцию, а в резистентных к консервативной терапии случаях — хирургическое лечение (трансуретральная резекция шейки пузыря с пластикой шейки, наружная сфинктеротомия и др.). При недержании мочи применяют приспособления для наружного сбора мочи (кондомный мочеприемник у мужчин), памперсы, периодическую катетеризацию, имплантируемые сфинктерные устройства. При легкой степени недержания или императивных позывах на мочеиспускание могут помочь антихолинергические средства: оксибутинин (дриптан) по 2,5–5 мг/сут, детрузитол по 2–4 мг/сут, трициклические антидепрессанты, например мелипрамин по 10–75 мг/сут.

Нейрогенный запор и недержание кала возникают вследствие тех же причин, что и нейрогенный мочевой пузырь, но часто отсутствуют и при выраженных нарушениях мочеиспускания. Показана консультация гастроэнтеролога, хирурга, проктолога для исключения заболеваний толстой кишки. При запоре показаны ежедневные свечи или клиз-

мы до восстановления самостоятельной дефекации, регулярные попытки дефекации, использование диеты (употребление чернослива, отрубей) и/или слабительных средств; противопоказано использование препаратов, вызывающих запор. При хроническом недержании кала можно ставить утреннюю или вечернюю клизму (для снижения риска непроизвольной дефекации в течение дня), носить прокладки, выполнять упражнения для контроля наружного сфинктера и других мышц, способных удерживать каловые массы.

При ночном энурезе рекомендуется ограничение приема жидкости на ночь, обязательное мочеиспускание перед сном, благоприятная семейная атмосфера, использование специального устройства («будильника»), которое будит ребенка при начале мочеиспускания. При отсутствии эффекта от немедикаментозных мер могут помочь антихолинергические средства: оксибутинин (дриптан) по 2,5–5 мг/сут, мелипрамин по 10–75 мг/сут. Часто эффективна психотерапия.

Нарушение половой функции у мужчин (эректильная дисфункция, импотенция) нередко возникает при рассеянном склерозе, вегетативных невропатиях (сахарный диабет, алкоголизм, амилоидоз и др.), эпилепсии и болезни Паркинсона. Для подтверждения диагноза и лечения необходима консультация сексопатолога.

Таблица 9.2

Проявления нейрогенного мочевого пузыря, локализация поражения

Проявления	Локализация поражения
Задержка и/или недержание мочи	Парацентральная долька и другие отделы головного мозга, боковые канатики спинного мозга или конус спинного мозга, корешки конского хвоста, периферические нервы
Истинное недержание мочи	Конус спинного мозга, корешки конского хвоста, периферические нервы
Парадоксальная ишурия	Конус спинного мозга, корешки конского хвоста, периферические нервы
Императивные позывы на мочеиспускание	Парацентральная долька и другие отделы головного мозга, боковые канатики спинного мозга

Тема 10

Высшие мозговые функции и их расстройства. Синдромы поражения отдельных долей мозга и полушарий

Краткие анатомо-физиологические данные о коре больших полушарий головного мозга и высших мозговых функциях. Кора и прилежащее белое вещество составляют самую большую часть полушарий головного мозга. В коре находятся тела нейронов, их дендриты и частично аксоны, белое вещество состоит исключительно из аксонов, покрытых миелиновой оболочкой. В белом веществе выделяют проекционные волокна (связывающие кору с нижележащими отделами головного и спинного мозга), ассоциативные волокна (связывающие области коры в пределах одного полушария) и комиссуральные волокна (связывающие области коры между двумя полушариями), формирующие мозолистое тело. В каждом полушарии выделяют лобную, теменную, височную и затылочную доли. В долях головного мозга выделяют первичные сенсорные и соматомоторные области, а также вторичные и третичные ассоциативные области, в которых интегрируется полученная в первичных областях информация, осуществляется ее оценка (на основе сравнения с ранее полученной информацией) и обеспечиваются все высшие психические функции.

Лобные доли располагаются кпереди от центральной (роландовой) борозды и выше сильвиевой борозды, они состоят из нескольких функционально различных частей. Задние отделы лобных долей (прецентральная извилина) отвечают за двигательные функции, в медиальной части локализуют-

ся нейроны, обеспечивающие движения ноги, в наружной (конвекситальной) — нейроны, обеспечивающие движения туловища, лица и руки. В задних отделах второй лобной извилины расположен корковый центр взора, обеспечивающий поворот головы и глаз в противоположную сторону. В задних отделах нижней лобной извилины расположена зона Брока, играющая важнейшую роль в организации двигательного компонента экспрессивной речи. Передние (префронтальные) зоны лобной доли имеют менее специфичные функции; они отвечают за абстрактное мышление, планирование двигательных актов и за контроль поведения и представляют третичные ассоциативные области.

Височная доля отделяется сильвиевой бороздой от лобной доли и передних отделов теменной доли. Кзади височная доля соединяется с затылочной долей, а кверху и латерально — с теменной долей. Височную долю составляют верхняя, средняя и нижняя височная извилины, веретенообразная и гиппокампальная извилины, располагающиеся на внутренней поверхности, и на верхней поверхности — поперечная извилина Гешля, которая представляет зону слухового восприятия. Основную часть височной доли занимают вторичные и третичные ассоциативные области. Височная доля составляет значительную часть лимбической системы, которая участвует в эмоциональных и мотивационных аспектах поведения, регуляции вегетативной системы и обозначается как «висцеральный мозг».

Теменная доля отграничена спереди от лобной доли центральной бороздой, внизу от височной доли — сильвиевой бороздой, сзади от затылочной доли на медиальной поверхности — теменно-затылочной щелью. На конвекситальной поверхности нет четкой границы между теменной и затылочной долей. В постцентральной извилине заканчиваются соматосенсорные пути, несущие импульсы болевой, температурной, тактильной и глубокой чувствительности от противоположной половины тела. В верхнюю часть постцентральной извилины и медиальный отдел (парацентральную дольку) теменной доли поступает импульсация с нижних конечностей, в среднюю часть — с туловища, верхней конеч-

ности, в нижнюю часть — с лица и из внутренних органов. Остальную часть теменной доли составляют вторичные и третичные ассоциативные области.

Затылочная доля на медиальной поверхности отделяется от теменной доли теменно-затылочной бороздой, на латеральной поверхности нет четкой границы, отделяющей ее от задних отделов височной и теменной доли. На медиальной поверхности наиболее значима шпорная извилина, в которой заканчивается коленчато-шпорный путь, проводящий зрительные импульсы. В затылочной доле происходит восприятие зрительных стимулов и их распознавание, при этом в ее разных отделах воспринимаются линии, фигуры, перемещение объектов и цвет. Для анализа восприятия (понимания видимого) каждый участок соединен с другими зонами коры затылочной доли (вторичными и третичными ассоциативными областями) широко распространенной нейрональной сетью. В области соединения височной, теменной и затылочной долей мозга находятся третичные ассоциативные области, которые обеспечивают наиболее сложные формы восприятия и познания тактильной, кинестетической, зрительной и слуховой информации.

Все доли одного полушария головного мозга соединяются через мозолистое тело с соответствующей долей другого полушария. Все отделы коры головного мозга тесно связаны между собой и подкорковыми образованиями (зрительным бугром, полосатым телом) волокнами, пролегающими в белом веществе. Вследствие этого, хотя ограниченное повреждение и вызывает развитие синдромов нарушения мышления, речи и других высших мозговых функций, не следует считать, что локализуются эти функции в строго ограниченных участках коры головного мозга, так как в их организации принимают участие различные отделы коры и подкорковые структуры. Так, например, при простом акте зрительного восприятия, чтения и произнесения слова активируются затылочная, левая височная и левая лобная доли.

К высшим мозговым, или высшим психическим, функциям относят речь (включая чтение и письмо), гнозис (узнавание и распознавание), праксис (сложные целенаправленные

движения), внимание, память и интеллект. Высшие психические функции не являются врожденными, они формируются у человека в процессе развития в результате общения с другими людьми и приобретения индивидуального опыта в течение жизни. Психические функции формируются в результате интегрированной деятельности всего головного мозга. Однако отделы головного мозга существенно различаются по их роли в формировании высших психических функций. Согласно концепции А.Р. Лурия, структуры головного мозга можно разделить на три функциональных блока. Первый функциональный блок обеспечивает необходимый уровень бодрствования, устойчивость внимания, эмоциональную составляющую психической деятельности. К этому функциональному блоку относятся срединные структуры ствола головного мозга и межуточного мозга: восходящая часть ретикулярной формации ствола, неспецифические ядра зрительного бугра, структуры гиппокампового круга (гиппокамп, сосцевидные тела, зрительный бугор). Второй функциональный блок обеспечивает прием, обработку и хранение информации. К нему относят зоны корковых анализаторов соматической чувствительности, слуха и зрения, которые расположены в теменной, височной и затылочной долях головного мозга. Третий функциональный блок осуществляет программирование регуляции и контроль деятельности человека. Этот блок обеспечивается лобными долями головного мозга.

Формирование речи, позволяющей обозначить предметы и выразить мысли, отличает человека от всего остального животного мира. Речь обеспечивается множеством сложных механизмов, которые формируются в первые годы жизни человека при общении с другими людьми. У большинства правшей и у части левшей доминантным в отношении речи (то есть играющим главную роль в ее обеспечении) является левое полушарие головного мозга, только у части левшей (и очень редко у правшей) правое полушарие является доминантным в отношении речи. Плавность, ритмичность, высота и интонация голоса, а также вокализация и жестикуляция во время речи обеспечиваются работой обоих по-

лушарий. Выделяют импрессивную и экспрессивную речь. К импрессивной речи относят понимание устной речи и чтение (понимание письменной речи). Под экспрессивной речью понимают устную речь и письмо. Понимание устной речи осуществляется при ведущем участии височной доли головного мозга, обеспечивающей восприятие слуховых сигналов, их анализ и синтез. При чтении большую роль играет восприятие, узнавание и синтез сигналов (букв), осуществляемые затылочной долей.

Смысловая переработка речи обеспечивается сочетанной деятельностью различных отделов коры. Устная речь обеспечивается взаимодействием префронтальных отделов лобной коры (формирование мысли и контроль за правильностью ее высказывания), прецентральной и постцентральной извилин (обеспечение собственно высказывания мысли), а также височной доли (подбор слов и смысловой контроль правильности произношения слов). Письменная речь обеспечивается дополнительным включением затылочной доли, обеспечивающим зрительный анализ написанных слов.

Гнозис характеризует способность человека узнавать предметы по ощущениям: слуху, осязанию, зрению, вкусу и обонянию. Эта способность вырабатывается в процессе индивидуального опыта человека при активном участии памяти (запоминания полученной информации).

Праксис характеризует способность человека выполнять сложные целенаправленные действия, например одевание, пользование ножом и вилкой при еде. Праксис, как и гнозис, вырабатывается в процессе индивидуального обучения человека, овладения бытовыми и профессиональными навыками.

Интеллект представляет способность человека рационально познавать мир, мыслить. Он характеризуется способностью к обобщению и абстрагированию, счету, анализу и синтезу информации, вынесению суждений и умозаключений.

Память отражает способность фиксировать, хранить и воспроизводить полученную информацию. Кратковременная память позволяет удерживать информацию в течение

нескольких минут. В ее основе лежат нейропсихологические процессы. Содержимое кратковременной памяти подвергается обработке с выделением смысловой составляющей, а затем переводом информации в долговременную память путем консолидации, в основе которой предполагаются изменения внутри нейронов. В процессе консолидации памяти большая роль отводится структурам гиппокампового круга. Долговременная память, в отличие от кратковременной, имеет неограниченный объем, информация в ней сохраняется сколько угодно долго, однако со временем воспроизведение следа памяти затрудняется.

Исследование высших мозговых функций. При исследовании речевой функции анализируют устную речь (экспрессивная речь), понимание речи (импрессивная речь), чтение и письмо. Устную речь больного оценивают во время расспроса о жалобах, изучения истории заболевания и жизни, обращая внимание на речевую активность, используемый набор слов, правильность произношения слов и построения фраз, интонацию речи. При необходимости оценивают способность повторить отдельные слова и фразы, автоматизированную речь (счет от одного до десяти, перечисление букв алфавита, рассказ пословицы или стихотворения). Понимание устной речи также выясняют во время беседы, оценивая правильность ответов на вопросы и выполнения инструкций врача (закрыть глаза, показать язык), повторения слов и фраз. Более детально исследует речевую функцию логопед или нейропсихолог.

Гнозис оценивают по способности узнавать предметы по ощущениям. Слуховой гнозис позволяет узнавать внешние объекты, процессы по характерным для них звукам (например, часы — по их тиканию, собаку — по лаю), различать известные музыкальные мелодии. Способность определять предметы по осязанию (стереогноз) определяют, попросив распознать простой предмет (например, ключ, ластик) на ощупь с закрытыми глазами. Зрительный гнозис оценивают по узнаванию известных предметов, лиц людей и букв. Вкусовой и обонятельный гнозис оценивают по способности распознавать известные вкусовые ощущения и запахи.

Праксис оценивается по способности выполнять сложные целенаправленные действия, использовать профессиональные и бытовые навыки. При исследовании праксиса помимо оценки привычных действий (одевание, раздевание и др.) большое значение имеют специальные пробы. Обследуемого просят показать символические движения: как грозят пальцем, как отдают воинское приветствие, посылают воздушный поцелуй. Пространственный и конструктивный праксис оценивают в пробах на складывание фигур из спичек, рисование геометрических фигур, копирование положения рук и кистей исследователя. Проба на так называемый динамический праксис включает серию повторных последовательных движений, например: «кулак — ребро кисти — ладонь».

При оценке памяти и мышления большое значение имеет нейропсихологическое исследование. Оценивая высшие психические функции, необходимо учитывать уровень образования и профессиональную деятельность обследуемого, а также его эмоциональное состояние (тревожность, депрессия). В клинической практике широко используется упрощенное исследование психического статуса, которое включает 11 вопросов и требует 5—10 мин для его проведения (табл. 10.1).

Таблица 10.1

Краткая шкала оценка психического статуса

Максимальное число баллов	Исследуемая функция психического статуса
	Ориентировка во времени и пространстве (по 1 баллу за правильный ответ)
5	Какой сейчас (год) (время года), (число) (день) (месяц)?
5	Где мы находимся: (страна) (область) (город) (больница) (этаж)
	Немедленное воспроизведение
3	Называется три предмета (карандаш, дом, копейка), в течение секунды каждый, затем обследуемого просят их повторить. За каждый правильный ответ дается 1 балл. Если больной не запоминает все предметы, их повторяют до тех пор, пока он их запомнит

Окончание табл. 10.1

Максимальное число баллов	Исследуемая функция психического статуса
	Внимание и счет
5	Отнимать от 100 по 7 последовательно 5 раз. 1 балл за каждый правильный ответ
	Отсроченное воспроизведение
3	Попросить обследуемого вспомнить три предмета, названные при проверке немедленного воспроизведения. За каждый правильный ответ 1 балл
	Речь
2	Покажите карандаш и часы и попросите обследуемого назвать эти предметы (1 балл за каждый правильный ответ)
1	Попросить больного повторить: «Никаких если, и, или, но»
3 1 1 1	Попросите обследуемого выполнить последовательность из трех действий: «Возьмите бумагу в правую руку, сложите ее пополам и положите на пол» (1 балл за каждое выполненное действие) Попросите обследуемого выполнить письменную инструкцию: Закройте глаза Напишите предложение Скопируйте рисунок
Всего 30 баллов	

В норме обследуемые набирают 28–30 баллов, снижение количества набранных баллов (27 и менее) указывает на возможность когнитивных нарушений и требует более детального обследования.

Афазия

Афазия — расстройство уже сформировавшейся речи, при котором полностью или частично утрачивается способность

говорить и/или понимать обращенную речь при сохранности функции артикуляционного аппарата и слуха. Афазия, как правило, возникает при поражении коры или подкоркового белого вещества лобной, височной или теменной доли доминантного (левого у большинства правшей) полушария. Различают множество афазий, развивающихся при поражении отдельных частей коры и подкорковых образований. Наиболее часто встречается афазия моторная, сенсорная, амнестическая, тотальная.

Моторная афазия обычно возникает при поражении задних отделов нижней лобной извилины (зоны Брока) и проявляется нарушением устной экспрессивной речи. При грубой моторной афазии больной произносит отдельные звуки или только единичные слова либо слоги, при этом понимание устной и письменной речи сохранено или нарушено минимально. При легкой степени моторной афазии речь возможна, но она плохо понятна, замедлена, с поиском нужных слов, повторением слов или слогов (персеверация), нарушено правильное грамматическое построение фраз, речь лишена предлогов, союзов и не имеет обычной плавности и интонации. У больных с моторной афазией часто определяется центральный парез мышц лица справа и центральный парез правой кисти или руки, что вызвано, например, повреждением прилежащих отделов прецентральной извилины в результате инсульта. Больные с моторной афазией часто не способны к произвольным движениям языка и губ по команде, хотя в них сохранены автоматические движения (апраксия рта и щек).

Сенсорная афазия обычно возникает при поражении задних и средних отделов верхней височной извилины (зоны Вернике) и проявляется нарушением импрессивной речи, но в связи с отсутствием слухового контроля собственных высказываний вторично (отсутствие сформированной в детстве речи — алалия, ее недоразвитие в детстве — дислалия) расстраивается и экспрессивная речь. При грубой сенсорной афазии больной вообще не понимает обращенную к нему речь, он говорит много и быстро, но его речь мало понятна для окружающих («словесная окрошка») из-за большо-

го числа парафазий. Парафазиями называют неправильное произнесение слов с заменой одного звука другим (литеральная парафазия) или заменой одного слова на другое (вербальная парафазия). Больной обычно не замечает своего дефекта. При легкой степени сенсорной афазии больной путает сходные по звучанию слова, его речь имеет парафазии, но в основном понятна для окружающих. При сенсорной афазии помимо расстройства речи нарушается чтение, что по выраженности соответствует степени непонимания речи. У больных с сенсорной афазией нередко отмечается правосторонняя гемианопсия в связи с повреждением проходящих рядом в глубине височной доли путей зрительного анализатора (зрительной лучистости).

Тотальная афазия возникает при обширном поражении коры лобно-теменно-височной области (поражение областей Брока и Вернике) и проявляется утратой способности говорить и понимать обращенную речь. При остром развитии тотальной афазии больной, находясь в сознании и не утратив способности двигать языком и губами, не произносит ни слова или повторяет одни и те же выражения или слова (слова-эмболы). Больной не понимает ни устную, ни письменную речь и неспособен писать левой рукой, если правая рука, что часто встречается, парализована.

Амнестическая афазия чаще развивается при поражении глубоких участков задних отделов височной доли или угловой извилины. При амнестической афазии имеются небольшие сложности в понимании речи и произношении слов, но затруднен подбор слов (особенно существительных) и называние предметов. Заметны также паузы в речи, поиск нужных слов, иносказания, использование вместо забытых других слов, фраз или жестов, чтобы выразить мысль. Больной зрительно узнает предмет, способен описать его предназначение, но не может назвать. «Забытое» слово обычно вспоминается, если называется его первый слог.

При афазии нередко отмечается алексия (расстройство чтения и понимания прочитанного при сохранном зрении) и/или аграфия (нарушение письма при сохранении двигательной функции руки). В редких случаях алексия и/или

аграфия наблюдаются при отсутствии нарушения речи или ее минимальном нарушении: аграфия развивается при ограниченном поражении задних отделов средней лобной извилины, алексия — при ограниченных поражениях угловой извилины (на стыке теменной и затылочной долей).

Агнозия

Агнозия — утрата способности узнавать (распознавать) предмет при сохранности первичных ощущений (болевых, температурных, тактильных, суставно-мышечных, зрительных, слуховых, вкусовых, обонятельных). Больные с агнозией часто предъявляют жалобы на снижение слуха или зрения, но объективное исследование показывает, что первичные сенсорные нарушеня отсутствуют, а больной не узнает ранее знакомое сенсорное ощущение. Агнозия возникает при поражении вторичных корковых зон соответствующего сенсорного анализатора.

Слуховая (акустическая) агнозия — утрата способности узнавать звуки (определять их значение): больной не узнает лай собаки, не может узнать часы по тиканью, не опознает шум льющейся воды и другие знакомые звуки, хотя нормально слышит их. Неспособность различать известные музыкальные мелодии (амузия) может возникать при поражении височной коры субдоминантного полушария. Поражение мозга этой локализации нарушает восприятие интонации речи, что также очень важно для полноценного общения.

Астереогноз — утрата способности определять предметы при ощупывании с закрытыми глазами. Первичный астереогноз диагностируется при сохранности суставно-мышечного чувства и тактильной чувствительности, он возникает при поражении верхних отделов контралатеральной руке теменной доли. Псевдоастереогноз (вторичный астереогноз) наблюдается при утрате суставно-мышечного чувства, тактильной чувствительности вследствие поражения периферических нервов, задних канатиков спинного мозга, зрительного бугра и постцентральной извилины.

Пространственная агнозия проявляется нарушением ориентировки на местности, неспособностью различать сложные или даже простые пространственные образы. Больные с пространственной агнозией затрудняются в определении времени по расположению стрелок на часах, чтении географической карты или чертежа. Пространственная агнозия обычно развивается при поражении нижних отделов теменной доли и сочетается с конструктивной апраксией. В большей степени она выражена при поражении доминантного полушария.

Анозогнозия — игнорирование собственного дефекта, болезни, например отрицание имеющегося гемипареза, гемигипестезии или недооценка его тяжести: больной с гемиплегией считает, что может самостоятельно ходить. Аутотопагнозия — нарушение узнавания частей собственного тела (нарушение «схемы тела»), например, больной теряет (не опознает) парализованную конечность. Изредка может возникать ощущение лишней конечности — третьей руки или ноги. Анозогнозия и аутотопагнозия наблюдаются при поражении субдоминантного полушария головного мозга.

Зрительно-предметная агнозия характеризуется утратой способности узнавать известные предметы, она развивается при поражении затылочных долей головного мозга. Буквенная агнозия — неузнавание букв с развитием «приобретенной неграмотности» (больные не могут писать и читать при сохранности устной речи) — возникает при поражении затылочной коры доминантного полушария. Нарушение узнавания лиц (прозопагнозия) развивается при поражении височно-затылочных долей субдоминантного полушария. Обонятельная и вкусовая агнозия возникает при двустороннем поражении медиобазальных отделов височной доли, бывает редко, ее сложно отличить от аносмии и агевзии, вызванных поражением периферического обонятельного и вкусового анализаторов.

Апраксия

Апраксия — нарушение сложных целенаправленных действий, в том числе бытовых и профессиональных навыков,

при сохранной возможности движений (отсутствие пареза, атаксии или ригидности, акинезии). Апраксия затрудняет профессиональную деятельность (если она связана с двигательными навыками), выполнение бытовых действий (еда, одевание, туалет, пользование плитой и др.), конструирование, рисование и др.

Кинетическая и идеаторная апраксия бывает вызвана недостаточностью произвольного планирования действий и нарушением контроля за их выполнением. При идеаторной апраксии нарушена последовательность действий, наблюдаются сбои при их выполнении, а также персеверация (повторение одного из действий). Больному сложно воспроизвести символическое движение (показать как грозят пальцем, отдают воинское приветствие или посылают воздушный поцелуй), повторить серию действий по устной команде или после показа врачом, например выполнить динамическую пробу: «кулак — ребро кисти — ладонь». При кинетической апраксии, в отличие от идеаторной, больной способен планировать и контролировать свою двигательную активность, но утрачивает приобретенные двигательные навыки, его действия медленные и неловкие. Идеаторная и кинетическая апраксия возникает при поражении премоторных зон лобной коры.

Кинестетическая (идеомоторная апраксия) связана с утратой соматотопических и пространственных представлений. Нарушена пространственная организация действий, особенно тонких — пальцами рук, при сохраненном плане выполнения действий. Больному сложно выполнить пробы с различным положением рук и пальцев кистей, демонстрируемых исследователем (пробы Геда), трудно выполнить по команде или скопировать символические жесты и действия. Больной затрудняется в действиях, при которых необходимо разделять понятия верх–низ, правое–левое, наружное–внутреннее. Одним из бытовых неудобств является затруднение при одевании; нарушается рисунок. Часто сочетается с пространственной агнозией. Конструктивная апраксия по своим проявлениям напоминает кинестетическую, но при ней утрачены преимущественно пространственные представления.

Кинестетическая и конструктивная апраксия возникает при поражении теменных долей (вторичных корковых зон соматической чувствительности и зон, ответственных за восприятие пространственных отношений).

Амнезия

Амнезия — нарушение памяти в виде утраты (или снижения) способности сохранять и/или воспроизводить приобретенные знания. Модально-специфические нарушения памяти могут быть в виде изолированного нарушения запоминания слуховой, зрительной, тактильной, двигательной, вкусовой или обонятельной информации. Они возникают при очаговом поражении соответствующего коркового анализатора. Модально-неспецифические нарушения памяти характеризуются нарушением запоминания информации различных модальностей. Они могут быть вызваны поражением структур гиппокампового круга, обеспечивающих процессы консолидации информации. Предполагается, что забывание связано не столько с угасанием следов памяти, сколько с трудностями их воспроизведения. Модально-неспецифические нарушения памяти отмечаются также при недостаточной смысловой обработке информации в кратковременной памяти, что может быть вызвано нарушением процессов внимания в результате заболевания или изменением функционального состояния мозга (нарушением сознания).

Выделяют ретроградную амнезию — нарушение памяти на события, произошедшие до заболевания, например до черепной травмы, и антероградную амнезию — на события, случившиеся после заболевания.

Легкое снижение памяти развивается у многих людей в возрасте после 40–50 лет. В норме оно существенно не прогрессирует и не вызывает значительных проблем в быту и профессиональной деятельности. При нормальном старении в большей степени страдает слухоречевая память.

При эмоциональных расстройствах также могут отмечаться нарушения памяти, которые вызваны преимуще-

ственно снижением концентрации внимания и реакции на внешние стимулы. При депрессии отмечаются снижение настроения, безразличие к окружающему и психомоторная заторможенность. При тревожных и астенических состояниях пациенты часто жалуются на снижение памяти и умственных способностей, при этом выявляются повышенная тревожность, часто нарушения сна, но при нейропсихологическом исследовании не обнаруживается существенного снижения памяти.

Кроме изменений памяти, вызванных старением или эмоциональными расстройствами, возможно быстро прогрессирующее нарушение памяти (прогрессирующая амнезия) и других высших психических функций вследствие дегенеративного или сосудистого поражения головного мозга, приводящее больного к слабоумию (деменции) — состоянию с нарушением профессиональной, социальной и бытовой адаптации вплоть до невозможности самообслуживания.

В качестве отдельного синдрома нарушения высших психических или когнитивных (познавательных) функций выделяется так называемое умеренное когнитивное расстройство, при котором нарушение памяти и других когнитивных функций выражено более значительно, чем при нормальном старении, но не приводит к нарушению профессиональной, социальной и бытовой адаптации. Эти пациенты требуют динамического наблюдения и лечения с целью предупредить возможное развитие деменции.

С.С. Корсаков в 1887 г. впервые описал выраженные нарушения памяти, связанные с хроническим алкоголизмом. Этот синдром, при котором нарушена память при сохранности других психических функций, получил название „корсаковский синдром». Данное состояние проявляется утратой способности к обучению и запоминанию новой информации и двигательных навыков (фиксационная амнезия), а также ретроградной и антероградной амнезией. Могут отмечаться псевдореминесценции (перенесение реальных событий из прошлого в настоящее) и конфабуляции (ложные воспоминания). Больной не запоминает события текущего дня. но у него отсутствуют нарушения концентрации внимания

и абстрактного мышления, он может легко решать задачи, которые не требуют запоминания новой информации. В патогенезе амнестического синдрома ведущее значение отводится нарушению процесса перевода информации в долговременную память. Корсаковский синдром возникает при двустороннем поражении гиппокампа, сосцевидных тел, а также медиальных и передних ядер таламуса. Причина корсаковского синдрома при хронической алкогольной интоксикации — дефицит витамина B_1 в связи с неправильным питанием и токсическое действие алкоголя на головной мозг. Корсаковский синдром может также возникать при инфекционном, сосудистом, травматическом и опухолевом поражении названных выше структур.

Транзиторная глобальная амнезия — сравнительно редкое состояние полной внезапной утраты памяти на текущие и прошлые события в течение короткого периода времени. В этот период у больного наблюдается фиксационная амнезия, и поэтому он многократно задает одни и те же вопросы. Больной растерян, дезориентирован в месте и времени, но полностью ориентирован в собственной личности, сохраняется способность общаться с другими людьми, выполнять какую-либо простую деятельность. Кроме нарушений памяти не выявляется каких-либо других неврологических нарушений. Продолжительность транзиторной глобальной амнезии обычно несколько часов, хотя может колебаться от получаса до нескольких дней. Затем память восстанавливается, однако забываются все события, происходящие в период этого состояния. Причина точно не известна, предполагается кратковременная преходящая ишемия обоих гиппокампов или атипичный длительный эпилептический припадок.

Синдромы поражения отдельных долей головного мозга

Синдромы поражения лобной доли. При повреждении всей прецентральной извилины возникает центральный парез мышц лица, языка, руки и ноги на противоположной стороне тела, хотя чаще страдают отдельные ее участки с развитием

монопареза руки или ноги. Если повреждается добавочная моторная зона (задняя часть верхней лобной извилины, находящаяся кпереди от прецентральной извилины), то наблюдается хватательный рефлекс на противоположной стороне; при двустороннем повреждении этой зоны или отходящих от них волокон возникает сосательный рефлекс. Поражение задних отделов средней лобной извилины вызывает парез взора в противоположную сторону.

Повреждение зоны Брока (задние отделы нижней лобной извилины) доминантного полушария приводит к моторной афазии, а также апраксии языка и губ. При обширном повреждении префронтальных областей грубо нарушается психическое состояние больного: могут наблюдаться импульсивность, раздражительность, безынициативность, апатия, замедление реакции на внешние события (абулия) и равнодушие к окружающим, нарушается контроль функции тазовых органов. В части случаев отмечаются эйфория, повышенная разговорчивость, склонность к вульгарным шуткам, бестактность, затруднения в адаптации. Также возможны расстройства мышления, снижение умственной активности. Вовлечение в процесс медиально-орбитальных участков лобной доли вызывает аносмию. Небольшое одностороннее поражение передних отделов лобных долей может быть бессимптомным. При двустороннем поражении прецентральных извилин и корково-ядерных отмечается псевдобульбарный паралич.

При патологическом возбуждении (эпилептический припадок) отдельных зон коры лобных долей возникают кратковременные поворот головы и глаз в противоположную сторону, судороги и более сложные движения в контралатеральных конечностях, психические и поведенческие расстройства.

Синдромы поражения височной доли. Повреждение верхней височной извилины доминантного полушария приводит к сенсорной афазии. Поражение височной доли доминантного полушария также может вызвать нарушение чтения (алексия), письма под диктовку (аграфия). При повреждении в любой (правой или левой) височной доле путей

зрительного анализатора (нижние волокна коленчато-шпорного пути) развивается верхнеквадрантная гомонимная гемианопсия (противоположных полей зрения). При двустороннем поражении височных долей могжет развиться корсаковский (амнестический) синдром (вследствие повреждения гиппокампа).

Эпилептические припадки, связанные с раздражением отдельных зон височной доли, проявляются обонятельными, слуховыми галлюцинациями, нарушением мнестических процессов — состояние «уже виденного» или «никогда не виденного», нарушением речи и другими расстройствами.

Синдромы поражения теменной доли. Поражение коры постцентральной извилины приводит к онемению или утрате чувствительности в отдельных частях противоположной половины лица, туловища и конечностей (нарушение чувствительности по корковому типу). Поражение вторичных корковых зон соматической чувствительности вызывает астереогноз. При обширном повреждении теменной доли недоминантного полушария больной игнорирует имеющиеся двигательные и чувствительные расстройства (*анозогнозия*) и может даже игнорировать всю левую половину своего тела (при уходе за телом и одеванием). При обширном повреждении теменной доли недоминантного и, реже, доминантного полушария больному не удается копировать фигуры, рисунки, построить объекты по образцу (*конструктивная апраксия*). При повреждениях угловой извилины доминантного полушария на границе с височной и затылочной долями больной может утратить способность к чтению (алексия), а при более обширном поражении этой области нарушаются и письмо (аграфия), счет (акалькулия), распознавание своих пальцев (пальцевая агнозия) и различение правой и левой стороны тела. Утрата приобретенных ранее двигательных навыков (идеомотороная апраксия) развивается при поражении нижних отделов левой теменной доли.

Возбуждение нейронов коры теменной доли при эпилептическом припадке вызывает парестезии, онемения, редко болевые ощущения в отдельных частях противоположной половины тела.

Синдромы поражения затылочной доли. Поражение затылочной доли приводит к полной или частичной потере зрения в противоположных полях зрения — контралатеральной гемианопсии. Двустороннее поражение зрительной коры затылочных долей (например, при инсульте) приводит к «корковой слепоте», при этом не находят изменений на глазном дне, сохранены зрачковые рефлексы. Поражение отделов доминантного полушария, окружающих первичное зрительное поле, приводит к неспособности распознавать зрительные объекты при их нормальном видении — зрительной агнозии, а также к утрате способности к узнаванию букв и слов — алексии, к потере различения цветов — ахроматопсии, неспособности узнавать лица — прозопагнозии.

Раздражение коры затылочных долей вызывает зрительные иллюзии, галлюцинации, искажение зрительного восприятия (метаморфопсия). Это может быть связано с приступами мигрени или эпилепсии.

Деменция

Снижение интеллекта (слабоумие) может быть приобретенным (деменция) или следствием умственного недоразвития (олигофрения), вызванного поражением головного мозга в перинатальном периоде (перинатальная энцефалопатия) или раннем детском возрасте (до формирования интеллекта). Деменция значительно чаще возникает в пожилом и старческом возрасте, ее распространенность среди людей старше 65 лет составляет 5–10%.

Деменция — утрата ранее приобретенных интеллектуальных способностей, проявляющаяся дефектами мышления, памяти, внимания, речи, гнозиса, праксиса и приводящая к бытовой и социальной дезадаптации. При легкой степени деменции больной способен себя обслуживать, однако при выраженной степени нуждается в постоянном постороннем уходе и наблюдении. Диагноз основывается на клинических данных, большое значение имеют результаты нейропсихологического исследования.

При обследовании больного с предполагаемой деменцией очень важен детальный анализ истории заболевания. Цель соматического обследования — выявить заболевания и состояния, которые могут вызвать деменцию. В случаях органического поражения мозга неврологическое исследование, помимо когнитивных расстройств, позволяет обнаружить симптомы очагового поражения головного мозга (парез, атаксия, расстройства чувствительности, координации и др.), которые указывают на локализацию поражения. Исследование психического статуса может выявить депрессию и другие психические расстройства у больных с деменцией.

В большинстве случаев симптомы деменции проявляются постепенно. Вначале симптомы часто легко выражены в виде забывания названий имен и предметов. Могут отмечаться снижение умственной активности, некоторое уменьшение инициативности, сужение круга интересов и нежелание общаться с окружающими. Больному становится трудно считать, вести профессиональную деятельность и финансовые дела, связанные с домашним хозяйством. В части случаев отмечаются слезливость и раздражительность, вспышки гнева. Постепенно нарушаются все составляющие интеллекта, особенно страдает память; нарушаются речь, чтение, письмо, гнозис и праксис; больной забывает названия самых распространенных предметов, ему сложно правильно построить предложение, поэтому употребляет стереотипные фразы. Больной все чаще нуждается в посторонней помощи при выполнении не только какой-либо работы, но и элементарного самообслуживания. На поздних стадиях больному становится сложно ходить, он предпочитает сидеть без дела, а затем и лежать. В дальнейшем больной становится прикованным к постели и смерть наступает от присоединяющихся соматических или инфекционных заболеваний.

Своевременная диагностика деменции и додементных стадий когнитивных расстройств дает возможность приостановить или замедлить тяжелые некурабельные нарушения интеллекта.

Причины нарушений высших мозговых функций и их лечение

Острое развитие афазии и нарушений других высших психических функций (апраксии, агнозии и др.) чаще бывает вызвано инсультом или черепно-мозговой травмой, их постепенное развитие — дегенеративным (болезнь Альцгеймера, деменция с тельцами Леви и др.), цереброваскулярным заболеванием, опухолью головного мозга, хронической экзогенной интоксикацией (алкоголизм, употребление наркотиков), энцефалопатией при ВИЧ-инфекции или другими заболеваниями. Лечение направлено на терапию основного заболевания, если это возможно, и устранение основных симптомов и синдромов (симптоматическая терапия). При афазии необходимы логопедические занятия, которые следует начать как можно скорее и продолжать при необходимости длительное время. Большое значение имеет социальная и семейная адаптация, позволяющая больному даже с грубой степенью речевых нарушений полностью себя обслуживать и даже вести активный образ жизни. Наиболее частая причина деменции, составляющая половину всех случаев — болезнь Альцгеймера и другие дегенеративные заболевания (деменция с тельцами Леви). Около 10–15% случаев деменции вызваны цереброваскулярными заболеваниями, а еще 10–20% случаев обусловлены их сочетанием с болезнью Альцгеймера. Деменция развивается и при других неврологических заболеваниях: черепно-мозговой травме, опухоли головного мозга, паркинсонизме, рассеянном склерозе, герпетическом энцефалите, эпилепсии, энцефалопатии при ВИЧ-инфекции, нейросифилисе и др. Деменция может возникать при наследственных заболеваниях, депрессии (псевдодеменция), приеме лекарственных средств (антипсихотические средства, транквилизаторы, снотворные препараты, антихолинергические и противосудорожные средства), алкоголизме и других интоксикациях, метаболических нарушениях (гипогликемия, гипотиреоз, дефицит витаминов B_1 и B_{12}, гипопаратиреоз, заболевания печени).

Практически очень важно то обстоятельство, что 10–15% деменций обратимы полностью или частично. К ним относятся деменции, развивающиеся вследствие лекарственной интоксикации, депрессии, метаболических нарушений, обусловленных соматическими расстройствами и иногда другими причинами (например, опухолью мозга или хронической субдуральной гематомой, которые можно удалить хирургическим способом). Крайне желательна наиболее ранняя диагностика деменции. При обратимой форме это позволяет начать своевременное лечение, в случае необратимой формы с большей эффективностью проводить патогенетическую и симптоматическую терапию, организовать медицинскую и социальную помощь. При болезни Альцгеймера используют ингибиторы холинацетилтрансферазы (ривастигмин, галантамин и другие), акатинола мемантин. При сосудистой деменции, помимо применения этих средств, лечение направлено на предупреждение прогрессирования цереброваскулярного заболевания (достижение оптимального уровня артериального давления, антиагреганты, при показаниях — антикоагулянты, статины). При дисметаболических нарушениях и интоксикациях необходимо их устранение. В качестве препаратов, улучшающих когнитивные функции, на ранней стадии деменции можно использовать пирацетам (ноотропил), винпоцетин (кавинтон), церебролизин, танакан, пентоксифиллин и др. Улучшить когнитивные способности могут систематические упражнения по тренировке памяти и внимания, активное участие пациентов в повседневной жизни семьи, поддержание имеющихся бытовых навыков.

Причиной острого развития амнезии могут быть черепно-мозговая травма, инсульт, энцефалит, гипогликемия, метаболические энцефалопатии, острая алкогольная и другие интоксикации. Преходящая амнезия может быть обусловлена эпилепсией, мигренью, транзиторной ишемической атакой (транзиторная глобальная амнезия). Корсаковский синдром чаще всего бывает вызван хроническим алкоголизмом. Другими причинами могут быть инсульт, травма, опухоль и гипоксическая энцефалопатия с поражением гиппокам-

па. Прогрессирующая амнезия чаще возникает при болезни Альцгеймера или сосудистой деменции, сочетаясь обычно с нарушением речи, снижением интеллекта.

Лечение нарушений памяти направлено на основное заболевание, если это возможно. Можно рекомендовать нейропсихологический тренинг, направленный на коррекцию нарушений памяти в повседневной жизни больного, а также препараты, улучшающие память: акатинола мемантин, пирацетам (ноотропил), винпоцетин (кавинтон), церебролизин, танакан, пентоксифиллин и др.

Таблица 10.2

Некоторые расстройства высших психических функций

Расстройства	Проявления	Локализация поражения
Афазия моторная	Нарушение экспрессивной (разговорной) речи при сохранении понимания устной и письменной речи	Задние отделы нижней лобной извилины (зона Брока) доминантного полушария
Афазия сенсорная	Нарушение импрессивной речи (понимания речи), вторичное нарушение экспрессивной речи вследствие отсутствия слухового контроля	Средние и задние отделы верхней височной извилины (зона Вернике) доминантного полушария
Афазия тотальная	Утрата способности говорить и понимать речь	Лобная, теменная и височная доли доминантного полушария (поражение областей Брока и Вернике)
Афазия амнестическая	Затруднен подбор слов и называние предметов, небольшие сложности в понимании речи и произношении слов	Угловая извилина, задние отделы височной доли доминантного полушария
Астереогноз	Утрата способности определять предметы на ощупь с закрытыми глазами	Верхние отделы теменной доли доминантного полушария
Анозогнозия	Игнорирование имеющегося неврологического дефекта или недооценка его тяжести	Обширное поражение субдоминантного полушария

Окончание табл. 10.2

Расстройства	Проявления	Локализация поражения
Агнозия зрительная	Утрата способности узнавать известные предметы (буквы, лица, восприятие пространства)	Затылочная доля с возможным частичным поражением задних отделов теменных и височных долей
Апраксия	Утрата сложных целенаправленных действий (бытовых и профессиональных навыков) при сохранности элементарных двигательных актов	Лобная и теменная доля доминантного полушария
Амнезия (модально-неспецифическая)	Нарушение запоминания информации различных модальностей	Поражение структур гиппокампового круга

Таблица 10.3

Синдромы поражения различных долей головного мозга

Доля	Осиовные проявления и локализация поражения в доле
Лобная доля	Центральный парез мышц лица, языка, руки и ноги на противоположной стороне тела (поражение прецентральной извилины). Парез взора в противоположную сторону (поражение задних отделов нижней лобной извилины). Моторная афазия (поражение области нижней лобной извилины доминантного полушария, зоны Брока). Изменения эмоционального состояния (импульсивность, раздражительность или безынициативность, апатия), нарушение контроля функции тазовых органов; расстройство абстрактного мышления (поражение префронтальных зон). Утрата сложных целенаправленных движений — апраксия (в большей степени при поражении доминантного полушария). Псевдобульбарный паралич (двустороннее поражение)
Височная	Верхнеквадрантная гомонимная гемианопсия (выпадение противоположных верхних полей зрения), слуховые

Окончание табл. 10.3

Доля	Основные проявления и локализация поражения в доле
	иллюзии и галлюцинации, при острых повреждениях — психоз и делирий. Сенсорная афазия (поражение верхней височной извилины доминантного полушария, зоны Вернике), нарушение чтения (алексия) и письма под диктовку (аграфия) при поражении доминантного полушария
Теменная	Утрата чувствительности в отдельных частях противоположной половины лица, туловища и конечностей (нарушение чувствительности по корковому типу). Астереогноз — поражение верхних отделов теменной доли. Анозогнозия (при обширном повреждении теменной доли недоминантного полушария). Апраксия (при поражении в большей степени доминантного полушария). Утрата способности читать (алексия), писать (аграфия), считать (акалькулия) при поражении угловой извилины доминантного полушария
Затылочная	Контралатеральная гемианопсия; метаморфопсия, зрительные иллюзии и галлюцинации. «Корковая слепота» при двустороннем поражении. Зрительная агнозия

Дегенеративные заболевания головного мозга, приводящие к деменции

Болезнь Альцгеймера

Болезнь Альцгеймера — самое частое из дегенеративных заболеваний головного мозга, приводящих к деменции. Заболевание возникает преимущественно в пожилом и старческом возрасте. В возрасте старше 60 лет болезнь Альцгеймера встречается почти у 5% лиц, в возрасте старше 85 лет — более чем у 20% лиц. Среди женщин заболевание встречается чаще, чем у мужчин.

Патогенез. Этиология заболевания не известна, в 15% случаев оно бывает наследственным. В настоящее время

установлено несколько генетических вариантов болезни Альцгеймера, их связывают с аномалией хромосомы 14 или, реже, хромосом 1, 19 и 21.

В наибольшей степени атрофический процесс преобладает в ассоциативных зонах височной, теменной и лобной долей. В патогенезе заболевания важная роль отводится снижению активности холинацетилтрансферазы и содержания ацетилхолина в гиппокампе и новой коре. При патоморфологическом исследовании, кроме гибели нейронов, обнаруживают отложение амилоида в сенильных бляшках и во многих сохранившихся нейронах истончение и уплотнение нейрофибриллярных структур (нейрофибриллярные отложения), которые содержат патологически измененный белок — тау-протеин. Отложение амилоида в сенильных бляшках и нейрофибриллярные отложения в нейронах головного мозга выявляются в незначительном количестве у всех пожилых лиц, однако эти изменения не достигают такой большой распространенности, как при болезни Альцгеймера.

Клиническая картина. Заболевание развивается исподволь, незаметно, чаще всего наблюдается нарушение памяти, преимущественно кратковременной (на события текущего дня). Усугубление этого дефекта приводит к снижению запоминания, забыванию имен близких людей, названий предметов и событий прошлых лет. Речь становится запинающейся, сложным подбор слов, понимание речи замедляется, часто возникают ошибки при счете; нарушается зрительно-пространственная ориентация, поэтому больные могут легко заблудиться в незнакомой местности. Они с трудом воспринимают смысл прочитанного, утрачивают приобретенные ранее навыки (апраксия), поведение становится шаблонным и стереотипным. Сохранение некоторых профессиональных навыков может позволить больным удерживаться какое-то время на работе, несмотря на заметные проявления болезни. Нередко наблюдаются неустойчивость настроения, раздражительность, эпизоды психомоторного возбуждения; значительно реже — психотические нарушения (бред и галлюцинации).

Примерно у 25% больных возникает инсульт, который приводит к усилению симптомов заболевания, а в некоторых случаях позволяет впервые при детальном исследовании высших психических функций у больного инсультом заподозрить сочетанную болезнь Альцгеймера (смешанный характер деменции).

На поздних стадиях болезни утрачивается способность к чтению, письму, счету, грубо нарушается речь, больные теряют способность к элементарному самообслуживанию, контролю мочеиспускания и дефекации, они дезориентированы в месте и времени, нуждаются в постоянном уходе. У больных выявляются симптомы орального автоматизма, хватательный и сосательный рефлексы, меняется походка вследствие укорочения шага, отмечаются умеренная ригидность и замедленность движений. Однако до конечных стадий болезни сохраняются произвольные движения в конечностях, чувствительность, слух, поля зрения, движения глаз и другие функции ствола мозга и черепных нервов. В конечной стадии больной безучастно сидит или неподвижно лежит в кровати. Продолжительность заболевания составляет в среднем 5–10 лет, смерть чаще наступает от присоединяющихся инфекционных или осложнения соматических заболеваний (пневмония, сердечная недостаточность, почечная недостаточность и др.).

Диагноз основывается на типичной клинической картине, исключении других причин деменции (цереброваскулярные заболевания, опухоль головного мозга, черепно-мозговая травма, гиповитаминоз B_1 и недостаточность фолиевой кислоты, депрессия и других), постепенном развитии заболевания и его постоянном прогрессировании. При магнитно-резонансной и компьютерной томографии головы выявляются в височной, теменной и лобной долях атрофические изменения мозга, наиболее выраженные в медиальных отделах височных долей, что позволяет исключить многие другие болезни (сосудистое поражение головного мозга, опухоль, субдуральную гематому). Электроэнцефалограмма только на поздних стадиях заболевания показывает диффузную медленную активность (θ- и δ-волны).

При обследовании пациентов с предполагаемой болезнью Альцгеймера важно исключить излечимые причины деменции (субдуральная гематома, депрессия, энцефалопатия при некоторых соматических заболеваниях и др.).

Лечение. В настоящее время наиболее эффективны препараты холиномиметического действия — ингибиторы холинацетилтрансферазы (ривастигмин по 1–12 мг/сут, галантамин по 5–30 мг/сут) и акатинола мемонтин (блокатор глутаматергических рецепторов) по 20 мг/сут, позволяющие улучшить состояние больного и замедлить прогрессирование заболевания. Возможно, некоторое положительное действие оказывают и другие препараты (нимодипин по 90–120 мг/сут, селегелин по 5–10 мг/сут, танакан 120–160 мг/сут, церебролизин 20–30 мл/сут, гидергин 6–9 мг/сут).

При необходимости применения нейролептиков (в случае бреда, галлюцинаций, психомоторного возбуждения) и антидепрессантов следует использовать препараты без выраженных холинолитических свойств (галоперидол, нортриптилин). При повышенной тревожности и нарушении сна нежелательно применение барбитуратов, при показаниях можно использовать небольшие дозы бензодиазепинов (диазепам и другие) и средств для лечения инсомнии (имован, ивадал). По возможности больных надо стимулировать к посильной бытовой и социальной активности, избегать преждевременной и длительной госпитализации.

Деменция с тельцами Леви

В настоящее время деменция с тельцами Леви оценивается как второе по частоте (после болезни Альцгеймера) дегенеративное заболевание, приводящее к деменции.

Патогенез. Отмечается диффузная церебральная атрофия с преобладанием в височных, теменных и лобных долях. В сохранившихся нейронах обнаруживают особые включения (тельца Леви) и реже амилоидные бляшки и нейрофибриллярные включения, характерные для болезни Альцгеймера.

Клиническая картина и диагноз. На начальных стадиях часто отмечаются те же симптомы, что и при болезни

Альцгеймера. К отличительной особенности заболевания относятся значительные колебания поведения и мышления: эпизодическое нарастание спутанности, галлюцинации и паранойяльная мания. Характерно постепенное присоединение симптомов паркинсонизма: гипокинезии, ригидности и тремора. Проявления паркинсонизма могут быть разной степени выраженности, иногда они являются первыми симптомами заболевания. У некоторых больных выявляются симптомы ортостатической гипотензии: головокружение и неустойчивость при быстром вставании или длительном пребывании в вертикальном положении. По мере прогрессирования болезни возникают сходные нарушения высших психических функций, что и при болезни Альцгеймера: амнезия, афазия, акалькулия, зрительно-пространственная дезориентация, апраксия и агнозия. Отличительным признаком заболевания являются галлюцинации, преимущественно зрительные.

Диагноз основывается на клинической картине и результатах КТ или МРТ головы, которые выявляют диффузный атрофический процесс в головном мозге и исключают другие возможные причины деменции. Дифференциальный диагноз с болезнью Альцгеймера нередко вызывает сложности.

Лечение такое, как и при болезни Альцгеймера. При симптомах паркинсонизма на ранних стадиях заболевания могут быть эффективны препараты леводопы (мадопар, наком) в небольших дозах.

Лобно-височная (фронтотемпоральная) деменция

Патогенез. В части случаев отмечается аутосомно-доминантный тип наследования, остальные случаи — спорадические. При лобно-височной деменции атрофия лобной и височных долей более выражена, чем при болезни Альцгеймера. Гибель нейронов сочетается с наличием набухания в сохранившихся нейронах и включений (телец Пика) в их цитоплазме. В некоторых случаях в нейронах обнаруживают нейрофибриллярные отложения, состоящие из тау-протеина.

Клиническая картина и диагноз. Болезнь проявляется нарастающей апатией, снижением психической и двигательной активности, наличием симптомов орального автоматизма, хватательного и сосательного рефлексов (поражение лобной доли) или прогрессирующим нарушением речи (поражение височной доли). Могут быть проявления поведенческой расторможенности, эйфория.

Диагноз основывается на клинических данных, семейном анамнезе заболевания, наличии при КТ или МРТ выраженной атрофии лобной и височной долей.

Лечение симптоматическое, как и при болезни Альцгеймера, но оно менее эффективно.

Таблица 10.4

Краткие сведения о дегенеративных заболеваниях, проявляющихся деменцией

Краткие сведения	**Болезнь Альцгеймера**	**Деменция с тельцами Леви**	**Лобно-височная деменция**
Клиническая картина	Деменция с прогрессирующей амнезией и присоединением афазии, агнозии, апраксии и расстройств других высших психических функций	Прогрессирующая деменция, как при болезни Альцгеймера, периоды спутанности сознания, галлюцинаций и паранояльной мании, симптомы паркинсонизма	Прогрессирующая деменция в сочетании с апатией, снижением психической и двигательной активности, возможно прогрессирующее нарушение речи
КТ или МРТ головы	Атрофия височной и теменной долей	Диффузная церебральная атрофия	Выраженная атрофия лобной и височной долей
Диагноз	Основывается на клинической картине, отсутствии другой причины деменции по данным клиники, КТ и МРТ головы		

Тема 11

Инструментальные методы диагностики

Нейровизуализационные методы исследования основаны на компьютерной технологии получения изображения и представляют наиболее информативные параклинические методы исследования при большинстве заболеваний головного и спинного мозга. В клинической практике чаще используют рентгеновскую компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию, которые позволяют выявить очаговую патологию головного и спинного мозга, изменения желудочковой системы и масс-эффект (смещение срединных структур головного мозга, сдавление желудочков), расширение корковых борозд (атрофию головного мозга), патологические изменения в черепе и позвоночнике.

Рентгеновская КТ головы и позвоночника основана на многопроекционном рентгеновском сканировании и позволяет получить изображение срезов черепа, головного мозга, позвоночника и спинного мозга в горизонтальной плоскости на разных уровнях. КТ занимает около 10 мин, при использовании спиральных сканеров — около минуты.

КТ головы — главный дополнительный метод исследования при диагностике инсульта, черепно-мозговой травмы, опухоли; она показана при эпилептических припадках, при онкологических заболеваниях с целью исключения метастазов в головной мозг. В тех случаях, когда КТ головы не выявляет изменений, но они предполагаются на основе клинических данных, или по результатам КТ нельзя уверенно

провести дифференциальную диагностику, например, между инсультом и опухолью, рекомендуют КТ с контрастным усилением (уротраст, верографин или др.), что существенно повышает чувствительность и специфичность диагностики.

КТ позвоночника рекомендуется при поражении спинного мозга и спинномозговых корешков, травме позвоночника, подозрении на грыжу межпозвоночного диска и опухоль позвоночника.

Магнитно-резонансная томография основана на феномене ядерно-магнитного резонанса, позволяет получить изображение срезов головного и спинного мозга в различных плоскостях на разных уровнях. Метод МРТ более чувствителен к изменению тканей, различные методики МРТ значительно увеличивают ее возможности. МРТ позволяет, например, выявить очаг ишемии мозга уже в первые ее часы. МРТ лучше, чем КТ, позволяет визуализировать структуры задней черепной ямки. Однако более длительный период времени, требуемый для выполнения МРТ (20–30 мин), ограничивает ее применение при неотложных состояниях. Поскольку при МРТ используются мощные магнитные поля, она противопоказана при импланитрованном кардиостимуляторе, микронасосе для подачи инсулина, металлических осколках в других органах.

МРТ — метод выбора при подозрении на рассеянный склероз и при динамическом наблюдении за больными с рассеянным склерозом. МРТ используется при инсульте, черепно-мозговой травме, опухолях, энцефалитах и других заболеваниях головного мозга, патологии позвоночника.

Если по результатам обычной МРТ возникают сложности в установлении диагноза, то можно использовать МРТ с контрастированием (гадолинием), что существенно повышает чувствительность и специфичность диагностики.

Метод магнитно-резонансной ангиографии позволяет получить изображение прецеребральных (сонных и позвоночных) и мозговых артерий, выявить их стеноз и закупорку, а также аневризму и артериовенозную мальформацию.

Рентгенография черепа (краниография) и позвоночника (спондилография) выполняется обычно в прямой и

боковой проекциях, иногда в специальных проекциях. В последние годы их используют реже в связи с широким внедрением КТ и МРТ, которые значительно информативнее. Рентгенографию черепа применяют при черепно-мозговой травме для выявления переломов костей свода и основания черепа. Она также может обнаружить патологическую кальцификацию внутри черепа, гиперостоз костей черепа и их деструкцию, пороки развития черепа, признаки повышения внутричерепного давления (усиление сосудистого рисунка, пальцевые вдавления, деструкция задних клиноидов), патологию турецкого седла. Спондилогафия информативна при травмах позвоночника, болевых синдромах в спине и конечностях, опухолевых поражениях позвонков.

Электроэнцефалография — метод исследования биоэлектрической активности головного мозга. В период бодрствования у человека в норме регистрируют преимущественно α-ритм (8–12 Гц) и β-ритм (14–40 Гц). При патологии могут появляться медленные ритмы (θ-ритм и δ-ритм) и эпилептическая активность (пики, острые волны, комплексы пик-медленная волна). Если обычная ЭЭГ не обнаруживает изменений, то могут быть использованы провокационные пробы (фотостимуляция, гипервентиляция, лищение сна) или запись ЭЭГ в период ночного сна, что повышает чувствительность метода.

ЭЭГ используется главным образом в диагностике эпилепсии, для оценки течения заболевания и эффективности противоэпилептических средств. ЭЭГ выявляет эпилептическую активность у большинства больных эпилепсией в межприступном периоде, однако отсутствие изменений не исключает эпилепсию. Кроме того, у вполне здоровых лиц иногда обнаруживают эпилептическую активность, что не расценивают как эпилепсия, но рекомендуют динамическое наблюдение.

ЭЭГ применяют при диагностике смерти мозга. Она может быть использована при диагностике опухолей и других заболеваний головного мозга, однако ее диагностические возможности значительно уступают нейровизуализационным методам исследования.

Вызванные потенциалы головного мозга — метод исследования биопотенциалов мозга, возникающих при стимуляции сенсорных систем. В клинической практике используют зрительные, слуховые и соматосенсорные вызванные потенциалы. Анализ амплитуды и латентного периода вызванных потенциалов позволяет судить о состоянии проводящих сенсорных систем, определить уровень и локализацию поражения центральной или периферической нервной системы.

Электромиография (ЭМГ) — метод исследования биоэлектрической активности мышцы при помощи вводимого в нее игольчатого электрода. Выясняют наличие в мышце спонтанной активности (фасцикуляции, фибрилляции, положительные острые волны), и оценивают показатели потенциалов действия двигательных единиц, возникающих при произвольном сокращении мышцы.

Электронейромиография (ЭНМГ) или стимуляционная ЭМГ — метод исследования биоэлектрической активности мышцы или нерва в ответ на электрическую стимуляцию нерва. Среди методов ЭНМГ чаще используют исследование скорости распространения возбуждения по нерву.

ЭМГ и ЭНМГ применяют в диагностике заболеваний периферической нервной системы, бокового амиотрофического склероза, нервно-мышечных заболеваний. Они позволяют обнаружить поражение периферической нервной системы и определить его локализацию (передние рога, корешок, нерв, нервно-мышечный синапс, мышца), но не имеют нозологической специфичности.

Эхоэнцефалоскопия (ЭхоЭС) — метод ультразвукового исследования головного мозга, основанный на регистрации отраженных от мозговых структур эхо-сигналов. Ведущее значение имеет оценка сигнала, отраженного от срединных структур (М-эхо). ЭхоЭС используют в диагностике внутричерепных кровоизлияний, опухолей и других объемных процессов в головном мозга на предварительном этапе обследования или, когда не доступны КТ или МРТ головы. При объемном процессе в полушарии головного мозга может происходить смещение срединных структур мозга,

что приводит к смещению М-эха на 2 мм и более от срединного положения, однако отсутствие смещения М-эха не исключает поражения головного мозга. Возможности ЭхоЭС в диагностике гидроцефалии и внутричерепной гипертензии ограничены, неправильная оценка результатов ЭхоЭС может быть причиной ошибочной диагностики этих заболеваний и ятрогении.

Церебральная ангиография — внутриартериальное введение контрастного вещества с последующим рентгенологическим исследованием. Ангиография проводится в нейрохирургическом отделении и имеет определенный риск осложнений. В зависимости от цели исследования выполняют каротидную или вертебральную церебральную ангиографию. Метод позволяет выявить сужение или закупорку прецеребральных (сонных, позвоночных) и мозговых артерий, аневризму, артериовенозную мальформацию, а также патологический сосудистый рисунок при опухоли головного мозга. В последние годы используют метод внутривенной или внутриартериальной цифровой вычислительной ангиографии, *основанный на компьютерной технологии.* Метод *более безопасен, чем церебральная ангиография*, хотя и менее информативен.

Среди ультразвуковых методов исследования прецеребральных и мозговых артерий наиболее важны транскраниальная допплерография и дуплексное либо цветное дуплексное (триплексное) сканирование, которые по ряду показателей более информативны, чем ангиография. При дуплексном сканировании удается получить изображение сосуда (эхотомография) и одновременно исследовать кровоток методом спектральной допплерографии, а при цветном дуплексном (триплексном) сканировании можно наблюдать движение крови в сосуде. Транскраниальная допплерография может выявить гемодинамически значимый стеноз или закупорку мозговой артерии, определить характер коллатерального кровообращения при окклюзирующем поражении магистральных артерий головы, обнаружить спазм мозговых артерий.

Список литературы

1. Болезни нервной системы. *Руководство для* врачей. *Под* ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. — М., 2004.
2. Вегетативные расстройства. Под ред. А.М. Вейна. — М., 2000.
3. *Вейнер Г., Левитт Л.* Неврология. — М., 1998.
4. *Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С.* Неврология и нейрохирургия. — М., *2000.*
5. *Дуус П.* Топический диагноз в неврологии. — М., 1995.
6. *Зенков Л.Р., Ронкин М.А.* Функциональная диагностика нервных болезней. — М., 2005.
7. *Скоромец А.А., Скоромец Т.А.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы. — СПб., 2002.
8. *Триумфов А.В.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы. — М., 1996.
9. *Хомская Е.Д.* Нейропсихология. — М., 2004.